

Aus der Poliklinik für Nervenranke des Herrn Prof.
Dr. Mendel in Berlin.

Ein Beitrag zur Lehre von der spinalen
und primär myopathischen progressiven
Muskelatrophie.

Dissertation

bei der

Meldung zum Doktor-Examen

der medizinischen Fakultät

der

Rheinischen Friedrich Wilhelms-Universität zu Bonn

vorgelegt

im Juli 1893

von

Ernst Hoffmann

aus M. Gladbach.

Bonn 1893.

Buchdruckerei Jos. Bach Wwe.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Meinen teuren Eltern.

Es giebt wohl kaum eine Krankheitserscheinung, welche seit ihrer Bekanntmachung bis auf die Jetztzeit bezüglich ihres Wesens und ihrer Genese so viel von sich reden machte und die Neuropathologen in so hervorragender Weise beschäftigte, als gerade die progressive Muskelatrophie.

Welch' bedeutende Namen berühmter Männer und Meister der Wissenschaft sind in der Literatur verzeichnet, welche sich diese Krankheit zum Gegenstand ihres Studiums gewählt haben!

Schon manche Lücke in der Lehre von der progressiven Muskelatrophie ist ausgefüllt worden, manchen Schritttist mangleim letzten Jahrzehnt weitergekommen; aber was die Grundfrage der ganzen Sache anlangt, die Genese der Krankheit, so ist zu sagen, dass man sich nur Vermutungen hingeben kann, deren wissenschaftlicher Beweis zur Zeit noch aussteht.

Deshalb wird es das Bestreben Aller sein müssen, will man in der Forschung weiter vordringen, das Material von Fällen zu vervollständigen, um auf Grund desselben weiter zu arbeiten.

Mit Freuden begrüßte ich es daher, dass mir durch die Güte des Herrn Prof. Dr. Mendel zwei Fälle von *Atrophia muscularis progressiva* überwiesen wurden,

welche ich in dieser Arbeit zu veröffentlichen mir gestatte, nachdem ich zuvor einen geschichtlichen Ueberblick über die Entwicklung der Lehre von der progressiven Muskelatrophie gegeben habe.

Obgleich zwar Hippokrates die als Begleiterscheinung von Lähmungen auftretende Muskelatrophien bekannt waren, so rührt doch die Unterscheidung der Atrophie von einfacher Abmagerung erst von van Swieten¹⁾ her, welcher folgendes berichtet:

Crebram occasionem habui hunc morbum videndi et tractandi, et summa cum commiseratione vidi, deltoides musculos in utroque brachio evanuisse quasi, ita ut sola cute tectum humeri articulum tangere potuerim. Torosam illam carnem musculosam, quae primae phalangi pollicis in parte manum spectante apponitur et pollicem magna vi, dum agit, versus manus palmam adlucit, pariter adeo emarcuisse vidi, ut ne vestigium eius fere superesse videretur, et miseri illi nullam vim manibus exercere potuerint.

Als Zweiter wäre Abercrombie²⁾ hierher zu rechnen. Derselbe beschreibt einen Fall, wo ein 14jähr. Knabe die Muskelkraft in beiden Oberarmen fast ganz eingebüsst hatte. Eine entschiedene Verkleinerung einzelner Muskeln war sehr auffallend; der M. Biceps

¹⁾ van Swieten: Commentaria in Hermanni Boerhave Aphorismos, Tom. tertius, Hildburghusae, 1754 pag. 370.

²⁾ Abercrombie: Pathologische und practische Untersuchungen über die Krankheiten des Gehirns und Rückenmarks. Aus dem Engl. von Gerhard von dem Busch; Bremen 1829 pag. 578.

und M. Deltoideus waren fast ganz geschwunden und die Schulterblattmuskulatur bot, wenn auch in geringerem Grade, ziemlich dasselbe Bild. Die Muskeln des Unterarms waren intact; eine Ursache für die Erkrankung war nicht zu eruieren, Abercrombie glaubt die Krankheit auf eine örtliche Nervenaffection beziehen zu müssen.

Sehen wir die Literatur weiter durch, so finden wir, dass Graves³⁾ einen Fall veröffentlichte, der wohl auch als progressive Muskelatrophie gedeutet werden muss.

Dann war es besonders Darwall⁴⁾, bei dem wir einige, zweifellos als progressive Muskelatrophie zu erklärende Beispiele finden, die ich in Kürze hier anführen will.

Der erste Fall betraf eine Wäscherin, welche stets schwer zu tragen hatte; die Atrophie begann an den beiden Deltamuskeln, ergriff dann die übrige Oberarmmuskulatur und schliesslich die oberen Extremitäten in ihrer ganzen Ausdehnung. Als zweiten Fall führt Darwall einen Mann an, bei welchem in gleicher Weise die Atrophie an den Hebemuskeln der Oberarme einsetzte und sich ebenfalls auf die oberen Extremitäten fortsetzte. Der Mann hatte schwere Lasten zu tragen.

Schliesslich thut jener Autor noch eines dritten Falles Erwähnung, der eine Frau betraf, bei welcher nur die Muskeln der linken Schulter und des linken Oberarmes atrophisch waren. Auch diese Frau musste körperlich schwerarbeiten, sodass Darwall als ätiologisches Moment für die Erkrankung die schwere Arbeit hält;

³⁾ Graves: Clinical lectures on practice of medecine. Tom. I. pag. 509.

⁴⁾ Darwall: London med. Gaz. Tom. VII. 1831 pag. 301.

er ist aber der Meinung, dass die Atrophie von einer primitiven Affection der motorischen Nerven ausgehe.

In seinem denkwürdigen Werke: „The nervous system of the human body“ führt Ch. Bell⁵⁾ ebenfalls hierhergehörige Fälle an unter der Rubrik „Partial wasting of the muscles“.

Auch bei Romberg⁶⁾ können wir einige ganz typische Beispiele erörtert finden. Schliesslich sei noch des Falles, den Dubois⁷⁾ mittheilt, Erwähnung gethan: in diesem handelt es sich um einen 18jährigen jungen Mann, der von einer fortschreitenden Atrophie der Muskulatur der Schultern, Schulterblätter, Oberarme und oberen Thoraxpartien befallen wurde.

Mit diesen Mittheilungen hat die Geschichte der progressiven Muskelatrophie einen gewissen Abschnitt oder Grenzstein erhalten, denn keinem der bisher citierten Autoren war es gelungen zu erkennen, dass es sich in ihren Fällen um Krankheitsprocesse handelte, die zu trennen seien von den eigentlichen und gewöhnlichen Motilitätsparalysen.

Erst durch die bedeutungsvollen und herrlichen Arbeiten berühmter französischer Forscher, von denen in erster Reihe die Namen Duchenne, Aran und Cruveilhier zu nennen sind, wurden die Eigentümlichkeiten dieser Muskelerkrankung festgestellt und gleichsam die Lehre

⁵⁾ Ch. Bell: The nervous system of the human body. 3te edit. London 1844 pag. 429.

⁶⁾ Romberg: Klinische Ergebnisse. Berlin 1846 S. 58. Klinische Wahrnehmungen und Beobachtungen. Berlin 1857. S. 35. Lehrbuch der Nervenkrankheiten 3. Aufl. Berlin 1857. S. 742.

⁷⁾ Dubois (de Neuchâtel): Observation d'atrophie des muscles moteurs de l'humérus. Gaz. méd. de Paris. Nr. 47. 1847. pag. 926.

von der progressiven Muskelatrophie als einer Krankheit „sui generis“ festgestellt.

Im Jahre 1832 hatte Cruveilhier⁸⁾ Gelegenheit, seinen ersten Fall von progressiver Muskelatrophie zu beobachten und er war der Ansicht, dass es sich um eine Erkrankung der vorderen Rückenmarkstränge handelte. Nachdem er jedoch bei der Nekroskopie am Gehirn und Rückenmark gar keine Veränderungen gefunden hatte, glaubte er den Ausgangspunkt der Krankheit anderswo suchen zu müssen.

Und eben diese Frage, wo die Ursache der Erkrankung zu suchen sei, sollte von nun an die Männer der Wissenschaft in steter Spannung halten, und bis heute haben sich die Wogen des Kampfes noch nicht gelegt.

Als fundamentale Frage trat stets die in den Vordergrund, ob die Muskelveränderungen als die Folge einer Störung des Nerveneinflusses resp. des Centralnervensystems oder als primäre Ernährungsstörung des Muskelgewebes aufzufassen seien, mit anderen Worten, ob das Leiden neuropathischer oder myopathischer Natur sei.

Für die letztere Anschauung entschied sich denn auch Cruveilhier⁹⁾, als er im Jahre 1848 bei der Sektion eines zweiten Falles von progressiver Muskelatrophie am centralen und peripheren Nervensystem nichts Pathologisches fand, änderte aber seine Auffassung, als er fünf Jahre später bei einer Autopsie Atrophie der vorderen Wurzeln der Rückenmarksnerven entdeckte, die er nunmehr als den Ausgangspunkt der Erkrankung halten zu

⁸⁾ Cruveilhier: Sur la paralysie musculaire progressive atrophique Arch. génér. de Méd. 1853. pag. 561.

⁹⁾ Cruveilhier: Ibid. 1856, pag. 1.

müssen glaubte, — er nannte das Leiden „Paralysie musculaire progressive atrophique.“

Indessen suchten Aaran und Duchenne in ihren classischen Arbeiten die Theorie von der myopathischen Natur der Erkrankung zu vertreten.

Duchenne¹⁰⁾ veröffentlichte 1849 ein Memoire über Atrophie musculaire avec transformation graisseuse, 1850 Aran¹¹⁾ seine bedeutungsvolle Arbeit, wie wir wissen, gestützt auf den von Duchenne gesammelten Fällen, in welcher zuerst der bekannte Name „Atrophie musculaire progressive“ angewendet wurde.

Einige Jahre später veröffentlichte Waller¹²⁾ seine epochemachenden Untersuchungen über die Degeneration durchschnittener Nerven und kam auf Grund derselben zur Ueberzeugung, dass die trophischen Centren der vorderen Wurzeln wahrscheinlich in den Ganglienzellen der Vorderhörner zu suchen seien.

Trotzdem behielt die sog. myopathische Theorie die Oberhand, welche in Deutschland an Friedberg¹³⁾ einen eifrigen Vertreter fand, wohl hauptsächlich infolge der negativen Befunde am Centralnervensystem, deren Ur-

¹⁰⁾ Duchenne: Memoire à l'Institut 1849. Etude comparée des lésions anatomiques dans l'atrophie musculaire progressive et dans l'atrophie musculaire progressive et dans la paralysie générale. Union méd. No. 51—64. 1853. — De l'Electrisation localisée etc. Première edit. 1855.

¹¹⁾ Aran: Recherches sur une maladie non encore décrite du système musculaire. Arch. génér. de Méd. 1850. Sept. pag. 5. Oct. pag. 172.

¹²⁾ Waller: vergl. Realencyclopaedie der gesamten Heilkunde. Bd. XIII. pag. 593.

¹³⁾ Friedberg: Pathologie und Therapie der Muskel-lähmungen. Weimar 1858.

sache wohl in den mangelhaften histologischen Untersuchungsmethoden der damaligen Zeit lag.

Unter den übrigen Autoren sind als Vertreter der idiopathischen Myopathie zu nennen: E. Meryon, Wachsmuth, Oppenheimer, Hasse, M. Meyer, Malmsten und Roberts. Als Vertheidiger der neurotischen Genese sind hervorzuheben: Romberg, Schneevogt, Valentiner, Cohn, Fromman, Virchow, Bergmann, Jaccoud, Ollivier, Erb, Charcot und Joffroy, Lockhart Clarke, Hayem u. m. A.

Im selben Jahrzehnt traten dann Remak, Schneevogt¹⁴⁾ und Jaccoud¹⁵⁾ auf mit einer dritten Theorie, in welcher sie die Anschauung vertraten, dass die progressive Muskelatrophie als eine von einer Erkrankung des Sympathicus ausgehende Trophoneurose zu betrachten sei. Gering waren bisher die positiven Befunde am Rückenmark; jedoch mit Verbesserung der histologischen Technik mehrten sich dieselben. So stellten Luys¹⁶⁾, Lockhart Clarke¹⁷⁾, Hayem¹⁷⁾ ein gleichzeitiges Auftreten von Erkrankung der grauen vorderen Rückenmarksubstanz mit Muskelatrophie fest.

Dann war es besonders Charcot's¹⁹⁾ 20) und seiner

¹⁴⁾ Schneevogt: *Nederlandsch Lancet* 1854.

¹⁵⁾ Jaccoud: *Communication à la société des hopitaux*, novemb. 1855.

¹⁶⁾ Luys: *Gaz. médic. de Paris* No. 32. 1860.

¹⁷⁾ Lockhart Clarke: *Brit. and foreign med. chir. Review*, Vol. XXX. Juli 1862. — *Med. chir. Transact.* Vol. 49. 1866. Vol. 50. 1867. Vol. 51. 1868.

¹⁸⁾ Hayem: *Note sur un cas d'atrophie musculaire progressive avec lésions de la moëlle*. *Arch. de la Physiol. norm. et pathologique*. Deuxième année 1869.

¹⁹⁾ Charcot und Joffroy: *Arch. de Physiol.* 1869. p. 354.

²⁰⁾ Charcot: *Leçons sur les maladies du système nerveux* 1874. 3ème fascic. (Amyotrophies.)

Schüler Einfluss, welche einen Umschwung in der Lehre von der progressiven Muskelatrophie herbeiführte. Jener berühmte französische Forscher brachte nämlich auf Grund zahlreicher Untersuchungen die Theorie zum Durchbruche, dass die grossen Ganglienzellen der grauen Vorderhörner des Rückenmarks als die trophischen Centren der willkürlichen Muskulatur zu betrachten seien und dass in den Alterationen dieser Ganglienzellen die Ursache der Muskelerkrankung zu erblicken sei.

Selbst Duchenne, der ja in seinen ersten Veröffentlichungen mit aller Schärfe für die myopathische Natur des Leidens eingetreten war, konnte sich dem Einflusse dieser Anschauung nicht entziehen und trat auf die Seite Charcot's.

Trotzdem sich nun die meisten Neuropathologen dieser Ansicht anschlossen, erwuchs denselben in Friedrich²¹⁾ ein energischer Gegner, der im Jahre 1874 in seiner umfangreichen Monographie die myopathische Theorie als die allein richtige hinstellte, indem er die Veränderungen sowohl an den peripheren Nerven wie im Rückenmark als secundäre Erscheinungen bezeichnete und die Entstehung der Krankheit also beschrieb: „Die progressive Muskelatrophie beginnt primär innerhalb des Muskelgewebes als ein aktiver entzündlicher Prozess, welcher bezüglich seiner histologischen Veränderungen durchaus übereinstimmt mit den übrigen Formen der chronischen Myositis. Früher oder später kann die im Muskelgewebe bestehende Reizung auch die intramuskulären Nervenästchen beteiligen und an denselben eine chronische Neuritis und Perineuritis zur Entwicklung

²¹⁾ Friedrich: Ueber progr. Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie. Berlin 1873.

bringen, welche in centripetalem Gang zunächst auf die extramuskulären motorischen Aeste, weiterhin auf die gemischten Nervenstämme und Plexus bis zu den Nervenwurzeln, ja in das Rückenmark selbst zu propagieren, aber auch an jeder Stelle der bezeichneten Bahn zur Ruhe zu gelangen, still zu stehen im stande ist.“

So sehr man die Untersuchungen Friedreichs schätzte, mit der Zeit mehrten sich doch die Zweifel an der Richtigkeit derselben, da später vorgenommene Untersuchungen entgegengesetzte Resultate ergaben; allerdings mag auch der Umstand dazu beigetragen haben, dass Friedreich ein zu grosses Gewicht auf die Aufführung negativer Rückenmarksbefunde legte; ferner gingen seine Angriffe über die progr. Muskelatrophie hinaus, denn er bestritt nicht nur die Abhängigkeit dieser Krankheit, sondern auch der übrigen spinalen Amyotrophien von den Veränderungen der Vorderhörner.

Es gewann also den Anschein, als ob die Frage der Genese der Erkrankung für die grosse Mehrzahl der Forscher zu Gunsten der Charcôt'schen Anschauung entschieden sei — da trat plötzlich im Jahre 1878 Lichtheim²²⁾ an die Oeffentlichkeit und teilte einen Fall mit, bei welchem trotz hochgradiger, ausgebreiteter Muskelatrophie keinerlei Veränderungen am Rückenmark und an den peripherischen Nerven angetroffen wurde. Lichtheim folgert also:

„Unsere Beobachtung beweist mit zwingender Notwendigkeit, dass die Veränderung der Ganglienzellen der Vorderhörner des Rückenmarks keine notwendige Vorbedingung des Symptomenbildes der progr. Muskelatrophie ist, dass mithin die Ansicht Charcot's und

²²⁾ Lichtheim: Archiv für Psychiatrie, Bd. VIII, 1878.

der meisten Autoren, die in dieser Veränderung den Kern des ganzen Processes sucht, nicht ohne weiteres zutreffend ist.“

In welch' hohem Grade diese Veröffentlichung die Neuropathologen beschäftigte, kann man wohl ermessen, und es nimmt kein Wunder, wenn dieselben sich nunmehr mit noch grösserem Eifer diesem Gegenstande zuwandten, und wenn in der Folgezeit sich die Befunde stetig mehrten. Natürlich wurde die Friedreich'sche Monographie stetig zur Kritik herangezogen, wobei sich dann immer wieder herausstellte, dass die dort beschriebenen Fälle nicht nur Krankheitsbilder von progressivem Muskelschwund bieten, sondern vielmehr ein Gemisch von primären Myopathien, primären Spinal- und peripheren Nervenkrankungen abgeben, wie dieses ja von Leyden²³⁾, Lichtheim, Schultze²⁴⁾ und Erb²⁵⁾ des öfteren betont worden ist.

Allerdings waren die nach Friedreich forschenden Autoren im Vorteil, denn inzwischen war man auf dem Gebiete der Untersuchungsmethoden des Centralnervensystems wieder ein gutes Stück vorangekommen, sodass arteficielle Zuthaten besser vermieden werden konnten. Besonders hervorzuheben sind hier die Forschungen von Betz²⁶⁾, Hamilton²⁷⁾ und Schiefferdecker²⁸⁾.

²³⁾ Leyden: Klinik für Rückenmarkkrankheiten. II. 1876.

²⁴⁾ Schultze: Ueber Muskelatrophie, Verhandlungen des naturhistorischen med. Vereins zu Heidelberg. N. F. Bd. III. 2. Heft. 1882.

²⁵⁾ Erb: Vortrag über „juvenile Form der progr. Muskelatrophie“. Naturforscherversammlung zu Freiburg (Tageblatt). Mendels Neurolog. Centralblatt, 1. Oct. 1883.

²⁶⁾ Betz: Untersuchungsmethoden des Centralnervensystems. Arch. f. mikroskop. Anatomie. IX.

²⁷⁾ Hamilton: Quart. Journ. mur. Sc. New. 1875.

²⁸⁾ Schiefferdecker: Arch. f. mikroskop. Anatom. X. 1874.

Auf Grund dieser neueren Arbeiten wurden nun äusserst sorgfältige Untersuchungen angestellt. Die Veränderungen, die sich bei denselben fanden, konnten unmöglich secundärer Natur sein, da jegliche Veränderungen im peripherischen Nervensystem fehlten; so bei den Fällen von Troisier²⁹⁾, von Pick³⁰⁾, Charcot und Gombault³¹⁾, Schultze und Erb³²⁾. Constatirt wurden Veränderungen in der grauen Substanz des Rückenmarks, theils bloss Atrophirender grossen Ganglienzellen, theils auch Atrophien der vorderen Rückenmarkswurzeln, theils bedeutende pathologische Veränderungen der vorderen grauen Substanz, der weissen Substanz und der vorderen Wurzeln.

Da nun alle diese Fälle mit Degenerationen im Rückenmark auch klinische Unterschiede gegenüber den anderen Fällen zeigten, da sich ferner daran öfters Erkrankungen schlossen, resp. vorausgegangen waren mit sicheren Veränderungen im Rückenmark (Bulbärparalyse), so fasste man diese Fälle unter eine besondere Gruppe zusammen und bezeichnete sie nach ihren ersten Beschreibern als

Spinale Muskelatrophie type Duchenne-Aran.

Die wesentlichen klinischen Symptome derselben beschreibt Erb³³⁾ also:

„Eine bestimmte Form kann wohl jetzt als mit Sicherheit charakterisiert gelten, das ist die spinale Form der progr. Muskelatrophie. Sie ist in ihrem klinischen Bilde eine schleichend eintretende und fortschreitende

²⁹⁾ Troisier: Progrès médicale. 1875. Nr. 17.

³⁰⁾ Pick: Prager medicin. Wochenschrift Nr. 37. 1877.

³¹⁾ Charcot und Gombault: Arch. de physiol. 1875.

³²⁾ Schultze und Erb: Arch. f. Psych. IX.

³³⁾ Erb: Arch. f. klin. Med. Bd. 34. S. 469. 1884.

Atrophie vieler Muskeln, meist an der Hand und den Schultermuskeln beginnend und in disseminierter Form weiterschreitend, individuelle Atrophie; dieser entspricht eine Schwäche der befallenen Muskeln, in einem Teil derselben partielle oder complete Entartungsreaktion und fibrilläre Zuckungen bei normalem Verhalten der Sensibilität, der Reflexe, der Sphinkteren, der Sinne, des Allgemeinbefindens; ihre anatomische Grundlage — eine langsam und in disseminierter Weise vorschreitende Degeneration der grauen Vordersäulen des Rückenmarks — ist mit genügender Constanz ermittelt worden; es ist dieselbe Form, welche als Teilerscheinung in dem Bilde der amyotrophischen Lateralsclerose auftritt und zu der progr. Bulbärparalyse in den allernächsten Beziehungen steht.“

Es fragte sich nun, wie die anderen Formen der progressiven Muskelatrophie unterzubringen und zu gruppieren seien.

Die am längsten gekannte Form, bei der Veränderungen am Centralnervensystem fehlen, ist die Pseudohypertrophie der Muskeln, welche im Jahre 1864 Griesinger³⁴⁾ zuerst beschrieben hat. Diese Erkrankung beruht darauf, dass die atrophischen Muskeln durch Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes und durch Fettanhäufung hypertrophisch erscheinen.

In Frankreich wurde diese Krankheitserscheinung dann 1868 von Duchenne ebenfalls veröffentlicht, nachdem Eulenburg und Cohnheim³⁵⁾ das Centralnervensystem ganz genau untersucht und jede Läsion desselben negiert hatten.

³⁴⁾ Griesinger: Arch. f. Heilkunde. 1864.

³⁵⁾ Eulenburg und Cohnheim: Verhandlungen der Berl. med. Gesellschaft II. 1866.

Diese Form hatte man also schon damals von der Duchenne-Aran'schen ausscheiden können, und im Jahre 1876 machte Leyden²³⁾ den Versuch eine andere Form, die er „hereditäre Muskelatrophie“ nannte, von der alten typischen Form zu trennen.

Lange sollte es nun nicht mehr dauern, bis noch mehr Ordnung in die Lehre von der progressiven Muskelatrophie gebracht wurde, welche trotz der grossen und umfassenden Arbeiten nicht viel weiter gekommen war, weil diese Arbeiten sich teilweise auf nicht hinreichend scharfe, klinische Beobachtungen stützten und infolgedessen auch unzuverlässiges, nicht einheitliches anatomisches Material verwerteten.

Es war Erb, der im Jahre 1883 auf der Naturforscherversammlung zu Freiburg, nachdem er schon in seiner Elektrotherapie diese Frage berührt hatte, an die Oeffentlichkeit trat und erklärte, „dass man in der anscheinend einheitlichen Krankheitsgruppe, die nach der gelungenen Ausscheidung verschiedener andersartiger Dinge, der Poliomyelitis- und Neuritisformen, der Syringomyelie, der sekundären Amyotrophien u. s. w. als „progressive Muskelatrophie“ noch übrig geblieben war, noch mindestens 2 Formen auseinanderhalten müsse, welche sich durch eine Reihe charakteristischer Merkmale von einander unterscheiden.“ Erb kam so zur Aufstellung seiner „juvenilen Form“.

Im Anschluss an diesen Vortrag erschien eine grössere Arbeit im Deutsch. Archiv f. klin. Med. (März 1884), in welcher Erb³⁶⁾ vorschlug, alle gleichmässig nach einem bestimmten Typus localisierten Formen der Muskelatrophie einschliesslich der Fälle von Pseudo-

²³⁾ l. c.

³⁶⁾ Erb: Deutsches Archiv f. klin. Med. 1884. Bd. XXXIV.

hypertrophie und hereditärer Atrophie unter dem Sammelnamen:

„*Dystrophia muscularis progressiva*“

zusammenzufassen, von der alsdann seine juvenile Form und die Pseudohypertrophie als Unterarten bestehen sollten.

Erb hat also das grosse Verdienst eine klinische Trennung der progressiven Muskelatrophie in zwei verschiedene Formen vorgenommen zu haben, nämlich in die:

1) spinale Form

Amyotrophia spinalis progressiva type Duchenne-Aran
und

2) wahrscheinlich myopathische Form:

Dystrophia muscularis progressiva.

Erb schliesst seine Arbeit folgendermassen: „Ich schlage vor, in Zukunft die spinale Form der progr. Muskelatrophie als „*Amyotrophia spinalis progressiva*“ event. mit dem Beisatz Duchenne-Aran zu bezeichnen; dadurch ist das Wesen dieser Form hinreichend klar-gestellt. Für die anderen Formen, die juvenile Muskelatrophie, die hereditäre Muskelatrophie und die Pseudohypertrophie zusammen könnte man nun wohl den alten Namen „*Atrophia musc. progr.*“ beibehalten und ihn eben auf diese Formen beschränken. Da es sich aber hier nicht nur um Atrophie, sondern häufig auch um wahre Hypertrophie und um Pseudohypertrophie (Lipomatose) handelt, so ist es wohl besser, eine diese verschiedenen trophischen Störungen umfassende allgemeine Bezeichnung zu wählen, und ich schlage als solche vor: *Dystrophia muscularis progressiva*. Als Unterarten derselben könnten dann die „juvenile Muskelatrophie“ und die „Pseudohypertrophie“ noch weiter bestehen bleiben. Dagegen hat es gar keinen Sinn, die „hereditäre“ Mus-

kelatrophie als eigene Form beizubehalten, da jede von beiden Unterarten bald hereditär ist, bald nicht. Die einmal irgendwie erworbene Krankheit oder die Anlage dazu kann eben auch hereditär übertragen werden; damit wird sie aber doch nicht zu einer anderen klinischen Form.“

Die juvenile Form charakterisiert Erb kurz so:

Es handelt sich um eine im Kindes- oder Jünglingsalter beginnende, langsam und gleichmässig oder auch wohl absatzweise fortschreitende, vielfach stationär werdende Atrophie und Schwäche bestimmter Muskelgruppen, vorwiegend des Schultergürtels, der Beugergruppe des Oberarms incl. Supinator longus, Vorderarm und Hand verschonend, ferner des Beckengürtels, der Oberschenkel und des Rückens, der Wade und teilweise des Peroneusgebietes. Eine Atrophie, die sich häufig mit wahrer oder falscher Muskelhypertrophie combinirt, häufig eine eigentümliche Derbheit der atrophierenden Muskeln erkennen lässt, aber ohne fibrilläre Zuckungen, ohne jede Spur von Entartungsreaktion und ohne alle sonstigen Störungen im Körper, sei es im Nervensystem oder den Sinnesapparaten, vegetativen Organen oder den äusseren Bedeckungen, verläuft.

Man sieht, wie eingreifend und ausschlaggebend Erb's Eintreten in diese Frage war; dieser Autor schritt in seinen Forschungen und Folgerungen noch weiter, denn im Jahre 1891, nachdem er schon 1888 im Juli auf der XIII. Wanderversammlung südwestdeutscher Neurologen und Irrenärzte zu Freiburg diesen Punkt berührt hatte, veröffentlichte er eine Monographie³⁷⁾ über *Dystrophia muscul. progr.*, in welcher er an der Hand

³⁷⁾ Erb: *Dystrophia muscularis progressiva*. Deutsche Zeitschrift. f. Nervenheilkunde Bd. I. 1891.

eines alle bis dahin beschriebenen Fälle umfassenden Materials den Beweis für die Zusammengehörigkeit der 3 oben genannten Formen liefert und diesen noch eine 4. Form beifügt, die sog. „infantile progressive Muskelatrophie“ (gewöhnl. mit Beteiligung des Gesichtes).

Diese letztere Form wurde ebenfalls von Duchenne³⁸⁾ zuerst beschrieben und in die bis dahin gekannte gewöhnliche progr. Muskelatrophie eingereiht und von ihm wurde zuerst hervorgehoben, dass diese Krankheit, im frühen Kindesalter auftretend, hauptsächlich die Gesichtsmuskeln befallt.

Zwei andere französische Autoren, Landouzy und Déjerine³⁹⁾, haben im Jahre 1885 zwei Fälle von der Duchenne'schen „Atrophie de l'enfance“ zu beobachten und an einem die Autopsie vorzunehmen Gelegenheit gehabt. Zu ihrer grossen Ueberraschung fanden sie am Rückenmark und Nervensystem keine Veränderungen, wodurch sie sich bestimmen liessen, diesen Fall als einen ganz neuen hinzustellen, der streng von der Duchenne-Aran'schen Form zu trennen sei; sie stellen daher die myopathische Form der progressiven Muskelatrophie gegenüber, vergessen dabei aber ganz, dass schon 1 Jahr früher Erb diesen Unterschied nicht nur scharf hervorgehoben, sondern auch begründet hatte.

Es wäre doch bei weitem richtiger gewesen, wenn diese Forscher ihre Form in die Erb'sche Dystrophie eingereiht und hinzugesetzt hätten, dass sie eine Varietät derselben sei; dagegen stellen sie ihre Form als ganz

³⁸⁾ Duchenne: *Électrisat. localisée* 1e. édit. Beob. 98, 1855; 2e. édit. Beob. 106, 1861; 3e. édit. Beob. 84—85, 1872.

³⁹⁾ Landouzy und Déjerine: *De la myopathie atrophique progressive, myopathie héréditaire, sans neuropathie, débutant d'ordinaire dans l'enfance par la face.* *Revue de Méd.* 1885.

verschieden von Erb's juveniler Form hin und führen 2 Formen der Myopathie auf:

- 1) Myopathie type facio-scapulo-huméral;
- 2) Myopathie avec intégrité de la face-type scapulo-huméral.

Es ist wohl zweifellos evident, dass diese Einteilung und Verwerfung der juvenilen Form jeder Berechtigung entbehrt, und dass die Typen von Landouzy und Déjerine nichts anderes sind als die juvenile Form, die natürlich bald das Gesicht mitbefallen bald frei lassen kann.

Den Ansichten Erb's haben sich denn auch die meisten massgebenden Autoren angeschlossen; so Charcot⁴⁰⁾, ferner dessen Schüler Marie und Guinon⁴¹⁾ und besonders auch Fr. Schultze⁴²⁾ in seiner streng kritischen Arbeit „über den progressiven Muskelschwund“.

Und so dürfen wir denn wohl, nachdem Erb klinisch, wie pathologisch-anatomisch nachgewiesen hat, dass unzweifelhaft die allerinnigsten Beziehungen, vielfache Uebereinstimmung und alle möglichen fließenden Uebergänge zwischen den oben genannten 4 verschiedenen Formen existieren, als feststehend annehmen, „dass dieselben (die juvenile, die pseudohypertrophische, die hereditäre, die infantile Form) zusammengehören, dass sie eine gemeinschaftliche Krankheitsgruppe, eine Krank-

⁴⁰⁾ Charcot: Révision nosographique des atrophies musculaires progressives. Progrès médic. 1885 Nr. 10.

⁴¹⁾ Marie und Guinon: Contribution à l'étude de quelques-unes des formes cliniques de la myopathie progress. primitive (Forme juvénile de Erb — Atrophie infantile héréd. de Duchenne de Boul. —) Revue de Méd. 1885. Oct.

⁴²⁾ Schultze: Ueber den mit Hypertrophie verbundenen progressiven Muskelschwund und ähnliche Krankheitsformen. Wiesbaden 1886.

heitseinheit darstellen, die wir am besten mit dem Namen
„Dystrophia muscularis progressiva“
bezeichnen.

Am Schlusse seiner Arbeit giebt Erb, wie er selbst sagt, als Notbehelf ein Einteilungsschema, welches den bisherigen Forschungen und Ergebnissen vollkommen entspricht und das practische wie theoretische Bedürfnis hinreichend befriedigt.

Dasselbe lautet:

I. Dystrophia musc. progr. infantum

1. Hypertrophische Form:

- a) mit Pseudohypertrophie,
- b) mit wahrer Hypertrophie;

2. Atrophische Form:

- a) mit primärer Gesichtsbeteiligung (infantile Form Duchenne's),
- b) ohne Gesichtsbeteiligung (einfach atrophische Form);

II. Dystrophia m. pr. juvenum et adutorum (juvenile Form.)

Schon bevor Erb diese letzte Arbeit erscheinen liess, veröffentlichte E. Re mak⁴³⁾ einen Fall von progr. Muskelatrophie eines 7jährigen Kindes als eine Vermischung der Pseudohypertrophie mit der juvenilen und infantilen Form.

Wenn schon diese Beobachtung zu Gunsten der Theorie Erb's spricht, um wie viel mehr legt da der von Wongtschowski⁴⁴⁾ beschriebene Fall das Zeugnis für die Berechtigung und Richtigkeit der Erb'schen Ausführungen ab!

⁴³⁾ Re mak: Berl. klin. Woch. 1890, S. 1121.

⁴⁴⁾ Wongtschowski: Dissert. Berlin 1892.

Wongtschowski wies an seinem Kranken nach, dass in einem Krankheitsbilde alle 4 von Erb zusammengefassten Formen vereinigt sind.

Es sei mir nunmehr gestattet, meine Fälle anzuführen.

Fall I.

Anamnese: Herman C., Metalldrechsler, 59 J. alt, aus Berlin gebürtig, verheiratet, giebt an, von gesunden Eltern zu stammen. In seiner engeren und weiteren Familie kein ähnlicher Krankheitsfall.

In seinem 10. Lebensjahre machte er Malaria durch; 15 J. alt zog er sich bei einem Sprunge aus dem Fenster gelegentlich eines Brandes eine Verrenkung der rechten Schulter zu, Therapie: Streckbett und Suspension.

Von der Zeit an war Patient stets gesund, bis er 34 J. alt im Jahre 1868 sich syphilitisch infizierte — Ulcus durum und Roseola vorhanden gewesen — und deshalb ärztlich behandelt wurde. Schon von seinem 20. Lebensjahre an rauchte Patient sehr stark — Alkohol wurde auch nicht verschmäht — sodass er sich schliesslich eine Nicotinvergiftung zuzog, deren Folgen eine intensive Sehstörung beider Augen im Jahre 1878 gewesen sein soll, welche angeblich unter der Behandlung mit Kal. jodat. bald gewichen ist.

Neun Jahre später konnte Patient plötzlich eines Morgens seinen rechten Arm nicht hoch heben, während er vorher absolut keine prodromalen Symptome bemerkt haben will, weder Schmerzgefühl, noch fibrilläre Zuckungen, noch die Empfindung der Ermüdung.

Er begab sich in ärztliche Behandlung; jedoch wurde seine Erkrankung nicht erkannt und mit Einreibungen behandelt. Sein Leiden verschlimmerte sich von Jahr zu Jahr, indem der Arm rasch ermüdete; von Abmagerung hat er nichts bemerkt, bis ihn seine Frau darauf aufmerksam machte. Schmerzen empfand er niemals, dagegen hat Patient im Anfang seiner Krankheit Sensibilitätsherabsetzung gehabt im Oberarm und an der Schulter.

Nachdem Patient so 4 Jahre erfolglos behandelt worden, begab er sich im Januar 1892 in die Nervenpoliklinik des Herrn Prof. Dr. Mendel, wo er zuerst galvanisiert und dann massiert wurde. Letztere Therapie wird augenblicklich fortgesetzt und zwar mit Erfolg.

Patient verspürte schon bald eine Besserung in der Funktion des Armes; auch will er bemerkt haben, dass der Oberarm voluminöser geworden ist.

Eine Ursache für die Erkrankung weiss er nicht anzugeben.

Status vom 15. März 1893.

Ein mittelkräftig gebauter Mann mit einem für sein Alter verhältnissmässig jugendlichem Aussehen; der Ernährungszustand des ganzen Körpers ist ein guter. Oedeme, Exantheme, Drüsenschwellungen sind nicht vorhanden. Panniculus ist ziemlich gut entwickelt, besonders stark am Abdomen. Patient zeigt eine geringfügige Skoliose der Brustwirbelsäule nach rechts.

Lungen: Ueber beiden Lungen überall voller, lauter Schall; die untere Lungengrenze ist in der rechten Mammillarlinie am oberen Rande der 6. Rippe; respirator. Verschieblichkeit der Lunge bis zum unteren Rand der 7. Rippe. Ueberall reines vesiculäres Atmen.

Herz: Die Herzdämpfung von normalen Grenzen. Töne rein.

Puls: 92; von mittlerer Fülle und guter Spannung; regelmässig.

Abdomen: etwas vorgewölbt.

Leber: Untere Grenze entspricht dem Rippenbogen.

Milz: nicht palpabel.

Untere Magengrenze geht nicht über den Nabel hinaus.

Wenn Patient aufrecht steht, so erscheint die Entfernung von der Mitte des Sternums bis zum äusseren Rand des fest adducierten linken Oberarms grösser als die rechterseits. Bei Messung besteht eine Differenz von ca. 3 cm.

Die rechte Schultergelenkgegend ist spitzer, nicht so sehr gewölbt und springt etwas hervor. Die Gegend des rechten Deltoideus ist sehr abgeflacht; der mittlere und untere Teil des rechten Oberarms erscheint dünner als links.

Maasse bei herabhängenden Armen:

	7 cm üb. d. Spitze d. Olecranon	17 cm üb. d. Spitze d. Olecr.
Rechts	22	26
Links	24	27,5.

Es zeigt sich, dass die schwächere Entwicklung des rechten Armes hauptsächlich bedingt ist durch das schwächere Hervortreten des M. Biceps.

Es macht den Eindruck, als wenn die rechte Schulter etwas höher steht, die Scapula steht nur in geringer Weise vom Thorax ab. Am Unterarm springt keine auffallende Atrophie hervor; die Handmuskeln, ebenso Thenar und Hypothenar sind rechts ebenso gut entwickelt wie links.

Beim Palpieren der in Betracht kommenden Muskeln findet sich der M. deltoideus rechts atrophisch und in seinem Tonus herabgesetzt, ebenso ist der M. triceps rechts dünner, fühlt sich aber derber an.

M. Supinator longus rechts ist schwächer entwickelt als links.

M. Cucullaris erscheint rechts fester und stärker in seiner oberen Partie als links.

Mm. Supra- und Infraspinatus scheinen rechts schwächer entwickelt zu sein als links. Ueber die Beschaffenheit der Serrati lässt sich kein bestimmtes Urteil abgeben.

Die Unterarmmuskulatur ist — Sup. long. ausgenommen — intakt.

Die rechte Glutaealgegend ist vielleicht eine Spur stärker als links.

Oberschenkel:

Umfang bei stehendem Patienten gemessen:

14 cm oberhalb des oberen Patellarrandes.

Rechts: 45 cm

Links: $44\frac{3}{4}$ cm.

Die Consistenz der rechten Wade scheint etwas weicher zu sein als die der linken. Eine Atrophie der Beinmuskulatur ist nicht zu bemerken. Ebenso lässt sich von vorne herein über die Rückenmuskeln nichts Bestimmtes aussagen wegen des ziemlich stark entwickelten Unterhautfettgewebes.

Bewegungen:

a) active und freie.

Im linken Schultergelenk kann Patient alle Bewegungen mit normaler Excursionsgrösse ausführen. Die Abduktion im rechten Schultergelenk ist nur bis zur

Bildung eines Winkels von 25° — 27° möglich; doch ist Patient durch Hebung der äusseren Schultergegend mit Hilfe des Cucullaris im stande, diesen Winkel auf 40° — 45° zu erhöhen.

Die Hebung der gesamten Schultergegend gelingt links ebenso gut wie rechts.

Patient ist kaum in der Lage den Arm in der Sagittalebene nach vorne zu bewegen. Nach hinten kann er die Bewegungen leidlich ausführen, so zwar, dass er sich von der Verticalen um 45° bewegt.

Die Rotationsbewegung ist nur in geringem Grade möglich. Bei der Supination zeigt sich nur am Schluss ein geringer Ausfall von der normalen Excursionsweite. Die spitzwinklige Flexion des Armes im Ellbogengelenk gelingt rechts fast ebenso gut wie links.

b) active mit Widerstand:

Bei der Streckung des rechten im Ellbogen gebeugten Armes kann Patient nur einen ganz geringen Widerstand überwinden, während er links eine ziemliche Kraft bei derselben Bewegung zu entfalten vermag. Händedruck rechts bedeutend geringer als links.

Beim Versuch den im Ellbogengelenk spitzwinklig gebeugten Arm zu strecken, vermag Patient rechts einen minimalen, links einen ziemlich grossen Widerstand entgegenzusetzen.

Beim Versuch einen Widerstand, welcher der Hebung der Schulterblätter entgegengesetzt wird, zu überwinden, entwickelt Patient rechts eine geringere Kraft als links.

Wenn man den Patienten auffordert seine Arme fest an den Thorax adduciert zu halten und den Versuch macht, sie vom Thorax zu entfernen, so vermag er links

einen bedeutend grösseren Widerstand zu überwinden als rechts.

Verhindert man den Kranken die in Pronation befindliche Hand in Supinationsstellung überzuführen, so vermag er links eine viel höhere Kraft zu entwickeln als rechts.

Patient kann den Angulus scapulae links nach innen und oben etwas bewegen, während dies rechts nicht möglich ist.

Von Seiten des Schultergelenks wird keiner der physiologisch möglichen Bewegungen ein Widerstand entgegengesetzt; ebenso ist nirgends eine Muskelcontractur vorhanden. Die passiven Bewegungen sind nirgends schmerzhaft.

Charakteristisch ist auch die Art und Weise, wie Patient sich entkleidet; er lässt hierbei zum Teil die Schwere seiner Kleider wirken.

Sobald Patient sich entblösst hat, und nach Angabe desselben auch bei vollkommen ungestörter Körperwärme, also auch unter warmer Bekleidung, zeigen sich fibrilläre Zuckungen, die im Gebiete des rechten Deltoideus auftreten; ebenso sind solche Zuckungen in dem rechten Triceps und im Gebiete der verschiedensten Oberarm- und Schultermuskeln rechts und links, aber in bedeutend höherem Maasse rechts solche Zuckungen zu bemerken; auch in der rechten Wade konnte ich fibrilläre Zuckungen konstatieren.

Die mechan. Muskelerregbarkeit ist beiderseits fast gleich.

Objectiv nachweisbar und mit den Angaben des Patienten übereinstimmend lässt sich eine schnellere Abkühlung der Haut über dem rechten Schultergürtel als links feststellen.

Die Unterarm- und Handmuskulatur weist beiderseits nirgends Veränderungen auf; alle Finger- und Handbewegungen werden normal ausgeführt.

Bauch- und Beckengürtelmuskulatur ist normal.

Die Gesichts-, Zungen- und Kehlkopfmuskeln, ebenso die Augenbewegungen sind völlig intakt.

Nervensystem:

Die objective Untersuchung ergibt keine Störungen von Seiten des Gehirns und der Gehirnnerven; ebenso reagieren die Pupillen auf Lichteinfall und Accomodation.

Die Hautsensibilität ist auch intakt; Schmerz, wie Kälte und Wärme werden richtig empfunden.

Sehnenreflexe: dieselben sind alle vorhanden bis auf den Biceps- und Tricepsreflex rechterseits.

Keine Vesical- und Rectalstörungen. Urin von normaler Menge; ohne Zucker und Albumen; Farbe normal.

Electrische Untersuchung. Minimalzuckung.

Rechts		Links	
faradisch	galvanisch	faradisch	galvanisch
	Vordere Portion des M. Deltoideus		
100mm R.A.	KSZ 2M.A.	100mm R.A.	KSZ 2 $\frac{1}{4}$ M.A.
	Mittl. Portion des M. Deltoideus		
49mm R.A.	KSZ 4M.A.	85mm R.A.	KSZ 3M.A.
	Obere Portion des Cucullaris		
107mm R.A.	KSZ 2M.A.	102mm R.A.	KSZ 2M.A.
	M. Briceps		
110mm R.A.	KSZ 1 $\frac{1}{2}$ M.A.	110mm R.A.	KSZ 1 $\frac{1}{2}$ M.A.
	M. Triceps		
84mm R.A.	KSZ 3M.A.	89mm R.A.	KSZ 3M.A.
	M. Supinator longus		
80mm R.A.	KSZ 3 $\frac{1}{2}$ M.A.	99mm R.A.	KSZ 2 $\frac{1}{2}$ M.A.

Die Zuckungen waren stets rasch, blitzartig; keine EaR., überall KSZ > AnSZ.

In den Mm. Pectorales und den Daumenmuskeln erfolgt die faradische Minimalzuckung bei gleichem Rollenabstand.

Die electriche Untersuchung vom Nerven aus ergab in allen Muskeln gleiche Resultate.

Wenn ich den Muskelbefund nochmals kurz zusammenfassen darf, so ist zu sagen:

Obere Körperhälfte: Mehr oder weniger atrophisch und paretisch sind rechts:

Mm. Pectoralis, Cucullaris (bes. untere Hälfte), Latissimus. Deltoideus (hochgradig atrophisch), Biceps und Brachialis internus, Supinator longus. Supra- und Infraspinatus, ferner Triceps, Serratus antic. maj. ist vielleicht auch schwach betroffen.

Untere Körperhälfte: An derselben tritt keine auffallende Atrophie oder Hypertrophie hervor. Rücken- und Bauchmuskeln sind normal. Vielleicht ist im Glutaeus und in der Wade ein lipomatöser Process im Gange.

Fall II.

Anamnese: Gustav A., Portier, 48 J. alt, gebürtig aus Rüdersdorf bei Berlin, verheiratet, giebt an von gesunden Eltern zu stammen. Seine Mutter starb 64 J. alt, woran weiss Patient nicht zu sagen; der Vater erlag einem Lungenleiden im Alter von 36 J. Er hat einen 16jährigen gesunden Sohn; eine ähnliche oder gleiche Erkrankung, ebenso irgend welche Nervenkrankheit ist in seiner Verwandtschaft noch nie vorgekommen.

Kein Potatorium; keine Lues; dagegen starker Abusus im Tabakrauchen, welches er seit ca. 2 J. auf ein geringes Maass reduzierte.

In seiner Jugend ist Patient stets gesund gewesen; er hat keinerlei Infectionskrankheiten durchgemacht.

Mit seinem 17. Lebensjahr wurde er Schiffer, als welcher er schwere Lasten zu tragen hatte; diese Arbeit verrichtete er bis zu seinem 23. Jahre, in welchem er zum Militär eingezogen wurde.

Er machte sodann den Krieg 1870/71 mit und wurde in der Schlacht bei Gravelotte am Handgelenk schwer verletzt. Nach Angabe des Kranken wurden s. Zt. Knochenstückchen entfernt; wiederholt sind wegen eingetretener Phlegmone Incisionen gemacht worden.

Die Heilung zog sich etwa $\frac{1}{2}$ J. hin; auch als Patient wieder in der Heimat war, wurde er weiter ärztlich behandelt, und zwar sowohl bezüglich seiner Wunde, als auch der ziehenden und reissenden Schmerzen, die vom Rücken bis in die Brustgegend ausstrahlten. Der Arzt behandelte ihn mit Einreibungen, Pulvern und Pillen.

Schon bald nach der Schussverletzung will Patient das Gefühl der Schwäche im rechten Arm und in der rechten Schulter empfunden, dagegen noch nichts von Abmagerung bemerkt haben.

Von dieser spürte Patient erst etwas, als nach und nach die Functionsfähigkeit des rechten Armes immer mehr abnahm.

Eine stärkere Volumenverringerung, bei der sich dann allmählich auch die linke Seite beteiligte, merkte er erst Anfang der 80er Jahre. In dieser Zeit liessen aber die ziehenden Schmerzen nach.

An- oder Paraesthesien sollen nie vorhanden gewesen sein.

Als Symptome seiner Krankheit giebt Patient an, dass er zuerst seinen rechten Arm nicht mehr so lange

Zeit hoch heben konnte wie früher und dass, wenn er nachts seinen rechten Arm unter den Kopf legte, er den Arm mit der anderen Hand fortnehmen musste, weil derselbe zu schwach war.

Auch will Patient anfangs der 80er Jahre in beiden Oberarmen und in der Schultermusculatur fibrilläre Zuckungen bemerkt haben.

Im Jahre 1884 begab er sich in die Behandlung eines Arztes, der sein Leiden, wie auch der Patient selbst, auf die Verletzung zurückführte.

Jedoch wurde sein Zustand nicht besser sondern verschlimmerte sich bedeutend — Schwäche und Abmagerung nahmen zu.

Im Jahre 1887 ging er wieder zu demselben Arzt, der ihm anriet, tüchtig zu arbeiten, damit seine Musculatur erhalten bliebe; er verordnete Einreibungen; da diese nichts halfen, nahm Patient schliesslich die Hülfe der Poliklinik des Herrn Prof. Dr. Mendel im Frühjahr 1890 in Anspruch.

Ther.: Electricität.

In Folge dieser Behandlung fühlt sich Pat. bedeutend wohler; auch das Allgemeinbefinden hat sich gehoben, sodass er sich, wie er sagt, für vollkommen gesund halten würde, wenn er durch seine zum grössten Teil gelähmten Arme nicht fortwährend an sein Leiden erinnert würde.

Status vom 18. März 1893:

Ein mittelkräftig gebauter grosser Mann, von mittlerem Ernährungszustande; die Haut lässt sich an den Oberarmen in grossen Falten abheben.

Keine Oedeme, Exantheme und Drüsenschwellungen. Bei Besichtigung fällt eine starke Atrophie beider Deltoidei auf, sowie ein starkes Missverhältniss zwischen

den hoch atrophischen Oberarmen und starken Vorderarmen. Die Thoraxhälften erscheinen beiderseits gleich; beide Acromia springen stark vor, beide Fossae supra- und infraspinatae sind stark eingefallen. Zwischen den flügelartig abstehenden Scapulae erscheint der Rücken in den zwischen Wirbelfortsätzen und Scapularrand liegenden Partien sehr abgeflacht; der innere mediale Scapularrand verläuft senkrecht, parallel der Wirbelsäule, der untere Scapularwinkel steht etwa in der Höhe des 8. Intercostalraums. Die Schultern hängen tiefer als gewöhnlich herab; es fällt ferner eine ziemlich beträchtliche Lendenlordose auf. Die Muskulatur der Beine ist kräftig und stark entwickelt; die Glutaealgegend ist normal.

Hervorstechend ist bei herabhängenden Armen eine hochgradige Cyanose beider Hände; die Nägel zeigen eine stahlblaue Färbung. Bei supiniertem rechten Unterarm findet sich in der Carpalgegend medial von der Mittellinie eine kugelige, haselnussgrosse prall elastische, fast gar nicht verschiebliche Auftreibung zwischen *M. palmaris longus* und *M. Flexor carpi ulnaris*, herrührend von der oben erwähnten Schussverletzung, deren Eintrittsöffnung an der Radial- und deren Austrittsöffnung an der Ulnarseite gelegen noch durch Narben zu erkennen sind.

Die Venen über der Auftreibung sind ektatisch; der Tumor selbst wird auf Druck etwas kleiner; der *Proc. styloid. ulnae dextr.* steht etwas vor.

Das Abdomen ist ziemlich vorgewölbt — starker Panniculus.

Brustorgane:

Lungen bieten normalen Percussionsschall bei normalen Grenzen. Respirat. Verschieblichkeit ca. 3 Finger breit. Auscultation ergiebt überall reines vesiculäres Atmen.

Herz von normalem Befund.

Abdominalorgane zeigen auch nichts Abnormes; nur erscheint die Leber etwas vergrößert, indem sie um knapp 1 Finger breit den unteren Rippenbogen überragt.

Puls: 84; regelmässig; von mittlerer Spannung und Fülle.

Urin von normaler Farbe und Menge; kein Zucker, kein Albumen.

Schlaf und Appetit gut.

Muskelsystem:

Entsprechend der Atrophie weisen die Muskeln einen geringeren Tonus auf; die mechanische Erregbarkeit ist herabgesetzt. Die Muskeln fühlen sich bei der Palpation teils prall und fest, teils mehr weich und schlaff an.

Im Gebiete der atrophischen Muskeln sind zahlreiche fibrilläre Zuckungen sichtbar, welche ich bei oftmaligen Untersuchungen stets feststellen konnte und die auch bei bedecktem Körper für den Patienten fühlbar sind.

Contracturen sind nirgends vorhanden.

Prüfung der Motilität:

1) freie, active Bewegungen.

Bei fixierter Scapula kann Patient in der Sagittalebene seinen linken Arm bis zu einem Winkel von 30° — 40° erheben; rechter Arm funktioniert in gleicher Weise. Die Abduktion gelingt links bis zu einem Winkel von 20° ; rechts auch knapp bis 20° . Die sagittale Bewegung nach hinten ist bis zu einem Winkel von 10° möglich. Fordert man den Patienten auf den Arm ad maximum zu abducieren und elevieren, so geschieht dies unter Zuhilfenahme des M. Cucullaris; er kann aber nur mit einer schleudernden Bewegung

den Arm rechts ca. 10° , links ca. 20° abducieren. Supination wird links nahezu ganz, rechts nur $\frac{3}{4}$ von der normalen Excursionsweite erreicht (mechan. Hinder-nis-Schussverletzung). Lässt man den Kranken die Schulterblätter einander nähern, so geschieht dieses in so abnorm ausgiebiger Weise, dass die medialen Scapular-ränder einander in der Mittellinie fast decken.

Die fehlerhafte Stellung der Scapulae (flügel förmiges Abstehen) wird bei Versuchen activ oder passiv den Arm zu heben nicht verstärkt, eher tritt Näherung der Scapulae an die Thoraxwand ein.

Rotationsbewegungen sind beiderseits kaum möglich.

2) Active Bewegungen mit Widerstand.

Bei Prüfung auf Kraft zeigt sich im Gebiet der Deltoidei, Supra- und Infraspinati ein ganz minimaler Widerstand. Der passiven Streckung und Beugung der Arme vermag Patient nur ganz geringe Kraft entgegenzusetzen.

Auch die Supination kann nur einen ganz kleinen Widerstand überwinden.

Wenn man den horizontal gehobenen Arm gegen Widerstand herabdrücken lässt, so rückt die Scapularspitze nach aussen.

Die Unterarmmuskeln sind völlig intakt und zeigen einen kräftigen Turgor.

Sämmtliche Handmuskeln, auch Thenar und Hypothenar sind normal und in ihrem Volumen in keiner Weise reduziert. Hypertrophie, weder wahre noch falsche, konnte ich nirgend sehen.

Die Muskulatur der Beine ist sehr kräftig entwickelt.

Bauchmuskeln normal; Rückenmuskeln kaum geschwächt.

Das rechte Handgelenk kann weder activ noch passiv bewegt werden; ebenso ist die Bewegungsfähigkeit der Finger rechts sehr beschränkt (Schussverletzung).

Gesichts-, Zungen-, Kehlkopf- und Augenmuskulatur bieten normale Verhältnisse.

Maasse der Extremitäten.

Rechter Arm ist 1 cm. länger als der linke.

Umfang der Oberarme:

	4,5 cm	13 cm	20,5 cm.	oberhalb d. Spitze d. Olecranon
rechts	21 cm	24 cm	25 cm	
links	20 "	22 "	23,5 "	

Umfang der Unterarme:

	8 cm	20 cm	unterhalb d. Spitze d. Olecranon
rechts	24 cm	18 $\frac{1}{4}$ cm	
links	24 "	18 $\frac{1}{4}$ "	

Umfang der Oberschenkel:

	8 cm	26 cm	oberhalb d. ober. Randes d. Patella
rechts	42 cm	54 cm	
links	42 "	54 "	

Umfang der Unterschenkel:

	18 cm	unterhalb des oberen Patellarrandes
rechts	36 cm	} grösste Circumferenz.
links	36 "	

Nervensystem:

Von Seiten des Gehirns, der Gehirnnerven keine Störungen; Pupillen reagieren regelmässig auf Lichteinfall und Accomodation. Die Hautsensibilität ist überall erhalten; es besteht eine grosse Empfindlichkeit gegen Temperatureinflüsse — bes. Kälte; Hände und Arme kühlen rasch ab. Keine Schmerzen.

Sehnenreflexe: An den Armen nur andeutungsweise zu erkennen; während sie an den unteren Extremitäten in normaler Weise erzielt werden.

Vesical- und Rectalbeschwerden waren nie vorhanden.

In den atrophischen Gebieten zahlreiche, blitzartige, fibrilläre Contractionen.

Elektrische Untersuchung.

Muskel	Rechts		Links	
	Minimalzuckung			
	faradisch	galvanisch	faradisch	galvanisch
1) Biceps	90mm R.A.	KSZ 4M.A.	88mm R.A.	KSZ 4M.A.
2) Deltoideus				
a. hint. Portion:	unerregbar	unerregbar	unerregbar	unerregbar.
b. mittl. "	kaum erregbar	KSZ 5M.A.	kaum erregbar	kaum erregbar.
c. vord. "	30mm R.A.	Zuckung etwas träge	noch eben erregb. f.d.	KSZ 3M.A.
		KSZ $3\frac{1}{4}$ M.A.	stärksten Ströme	
3) Supin. longus	beiderseits unerregbar			
	Bei Reizung mit stärksten Strömen erhält man Stromschleifen, bes. auf den Triceps		bes. auf den M. extens. carpi radical.	long.
4) Triceps	55mm R.A.	rasche Zuckung	73 R.A.	Zuckung hat nicht d. blitzart., eher trägen Charakter.
5) Cucullaris				
a) obere Portion	80mm R.A.	KSZ 3M.A.	83mm R.A.	KSZ $3\frac{1}{4}$ M.A.
b) mittl. "	61mm R.A.	KSZ 2M.A.	57mm R.A.	KSZ 2M.A.

Die Muskeln an der Hand und am Vorderarm sind beiderseits für beide Stromesarten in normaler Weise erregbar. Immer war:

KSZ > AnSZ; nur konnte man vielleicht bezüglich dieses Punktes bei der mittleren Portion des M. Deltoid. dexter im Zweifel sein; wo man den Eindruck bekam, als ob KSZ = AnSZ wäre.

Fassen wir alles zusammen, so sehen wir, dass folgende Muskeln mehr oder weniger atrophisch und parathisch sind:

Mm. Deltoidei (bis auf geringe Reste).

Mm. Bicipites und Tricipites (bes. der linke).

Mm. Supra- und Infraspinati.

Mm. Brachiales interni.

Mm. Supinatores longi (fast völlig fehlend).

Mm. Cucullares (wenig, bes. im unteren Abschn.).

Mm. Pectorales (wenig in den unteren Bündeln).

Das flügel förmige Abstehen der Schulterblätter bei dem der Wirbelsäule parallelen Verlauf der inneren Scapularränder deutet, da die Cucullares nicht sehr ergriffen erscheinen, auf ein gleichzeitiges Erkranktsein der Serrati antic. maj. und der Rhomboidei hin. Besonders scheinen, da bei Armhebung die fehlerhafte Stellung der Scapulae nicht verstärkt, sondern eher gebessert wird, die Rhomboidei betroffen zu sein. Ferner scheint auch die Rückenmuskulatur etwas ergriffen zu sein.

An der unteren Körperlälfte fällt kein patholog. Process auf.

Während der an erster Stelle angeführte Patient in die Vornahme einer Muskelexcision nicht einwilligte, liess Patient A. in bereitwilligster Weise dieselbe ausführen, sodass ich in der Lage bin, die Resultate

auch der pathologisch-anatomischen Untersuchung des Muskels hier wiederzugeben.

6. III. 93. Aus der rechten Regio infraspinata wird bei Anwendung von Aetherspray durch einen 4—5 cm langen Hautschnitt ein Stück Muskelfleisch excidiert, anscheinend aus den atrophischen tiefen Partien des M. Cucullaris stammend; das excidierte Stück sah hell-blass-rosa aus.

10. III. 93. An der Wunde keine Reaktion, ausser einer geringen Schmerzhaftigkeit, welche bald schwand. Die Nähte werden entfernt und die Narbe wird mit Heftpflasterstreifen bedeckt. Patient fühlt sich sehr wohl. Temp. normal.

Wenn ich nun im Folgenden den mikroskopischen Befund mitteile, so muss ich von vornherein der Ansicht entgegentreten, welche Oppenheim und Siemerling⁴⁵⁾ aussprachen, dass es nämlich einen Unterschied mache, ob man den Muskel eines Lebenden zur Untersuchung nimmt oder eines Toten. Beide behaupten, dass die Volumenzunahme der Muskelfasern, dem Lebenden entnommen, als eine Contractionerscheinung infolge der Excision aufzufassen sei, womit natürlich, wie wir später sehen werden, ein sehr wichtiges Merkmal der Dystrophie als falsch bezeichnet würde. Thatsächlich verhält sich die Sache aber anders, denn vergleichende Untersuchungen haben ergeben, dass eine Verschiedenheit von Bedeutung nicht besteht, dass bei der Leiche entnommenen Muskeln ebenso gut hypertrophische Fasern gefunden werden wie bei den Lebenden excidierten Muskeln.

⁴⁵⁾ Oppenheim u. Siemerling: Ueber das Vorkommen von Hypertrophie der Primitivfasern in Muskelpartien, welche dem lebenden Menschen excidiert wurden. C.-Bl f. d. med. Wiss. 1889 Nr. 39. 41.

Nach der Excision wurden sofort frische Zerpupungspräparate angefertigt; die übrigen Stücke wurden gehärtet teilweise in Alkohol, teilweise wurden sie mit Flemming'schem Gemisch (Osmiumsäure, doppeltchromsaures Kali, Eisessig) behandelt.

Ein Teil wurde nach der Ranvier-Loewit'schen Goldchloridmethode behandelt; dann wurden die gehärteten Stücke auf Korken geklebt und geschnitten.

Die Schnitte wurden einmal mit Delafield'scher Haematoxylin-Lösung zur Darstellung der Kerne gefärbt, das andere Mal mit derselben Lösung, aber nachdem sie vorher mit Eosin durchgefärbt waren.

Mikroskopischer Befund.

Im Allgemeinen ist zu sagen, dass das in den excidierten Stücken befindliche Muskelgewebe in einer so geringen Menge vorhanden war, dass man in mehreren frischen Praeparaten gar nichts von Muskelfasern fand und erst nach mehreren vergeblichen Versuchen Praeparate erhielt, in denen ab und zu an einigen Stellen deutlich, an anderen Stellen muskelähnliche Partien zu sehen waren.

Schon an frischen Zupfpraeparaten sah man sofort eine enorme Entwicklung von Fett; dasselbe lag zellenartig angeordnet zwischen reichlicher Menge von welligem Bindegewebe, in dem dann ab und zu einzelne Muskelfasern mitunter in sehr geringer Anzahl, mitunter in etwas grösserer Menge angeordnet waren.

War diese Erscheinung bereits bei frischen Zupfpraeparaten ohne vorherige Härtung und Färbung sofort in die Augen springend, so wurde sie noch typischer und auffallender bei Praeparaten, welche im Flemming'schen Gemisch gelegen hatten, wodurch bekanntlich das Fett schwarz gefärbt wird, sodass man also zwischen

den einzelnen gelblich erscheinenden Fasern des Binde- und Muskelgewebes enorme Partien schwarzer, in Klumpenform zusammenliegender Massen sehen konnte.

Aber diese schwarzen Teile waren nicht nur zwischen gesundem resp. krankem Muskel- und Bindegewebe zu erkennen, sondern man sah auch in den Muskelfasern selbst einzelne bald in geringerer bald in gösserer Menge zusammenliegender schwarzer Pünktchen, ein Zeichen, dass das Muskelgewebe selbst in fettiger Umwandlung begriffen war.

In frischen Praeparaten waren, obgleich man bei einzelnen Fasern nach ihrer Form, nach ihrer Contur bestimmt sagen konnte, dass dieselben nichts anderes als Muskelfasern seien, doch nur sehr wenige Fasern, bei denen man einigermaßen deutlich eine Querstreifung erkennen konnte. Die Muskelfasern erschienen zum grossen Teil — bes. in Praeparaten zu sehen, die mit Goldchlorid behandelt waren — als homogene, breite, schollenartige Gebilde, ohne irgend welche besondere Structur.

Dabei sah man in Bezug auf ihre Grösse und Dicke das Charakteristische, was von Schultze und Erb in praeciser Weise beschrieben worden ist, dass neben enorm breiten Muskelfasern ganz schmale lagen, indem also die ersteren das Bild höchster Hypertrophie, die letzteren das Bild höchster Atrophie darboten. Auch diejenigen Fasern, an denen man noch Querstreifung erkennen konnte, gewährten doch nicht ganz das Bild normaler Verhältnisse, indem sie sich stellenweise verwasehen, stellenweise sowohl in ihrer Quer- als auch ganz besonders Längsrichtung zerstückelt und zerrissen zeigten (Neigung zu Zerfaserung und Spaltbildung).

Zwischen diesen beiden Extremen sind dann noch andere Formen zu sehen, die in Bezug auf ihre Grösse eine Mittelstellung einnehmen, aber auch wieder in ganz eigenartiger Weise, indem sie nicht in allen ihren Teilen dieselbe Dicke und Breite aufweisen, sondern sie zeigen eine ganz ungleichmässige Gestalt, indem bald dünnere mit dickeren Stellen abwechseln. Wie man vermuten könnte, sind die dickeren Stellen mehr durch Fett erweicht als die dünneren und deswegen aus dem festen Gewebe hervorgequollen.

Gewann man schon bei den ungefärbten resp. nur mit Osmiumsäure behandelten Schnitten und in den Zupfpräparaten, in welchen die Muskelfasern durch Goldechloridlösung gefärbt waren, den Eindruck, dass die Kerne ziemlich vermehrt in denselben sind, so gaben erst die eigentlichen Kernfärbungsmethoden — Delafield'sche Färbung — ein anschauliches und übersichtliches Bild von denselben.

Es wechselten Fasern ab, die eigentlich nur aus Kernen bestanden, sodass man ganze Zeilen derselben sowohl in querer als auch in Längsrichtung verfolgen konnte, mit Fasern, wo die Kernbildung zwar auch noch erhöht, aber doch nicht in so enormer Weise wie bei den vorhererwähnten vor sich gegangen war, und schliesslich mit Fasern, die schon so verändert und regressiv zerstört waren, dass auch bei Anwendung von Kerntinktionsmethode man weiter nichts sehen konnte, als dass die ganze Faser nur aus detritusähnlichen, körnigen Massen bestand.

In den Fasern, wo die Kerne etwas vermehrt waren, fing wahrscheinlich der bei vorliegender Krankheit spielende Process an, er erreichte seinen Höhepunkt

in denen, wo eine grosse Kernvermehrung stattgefunden hat, und die letzteren Fasern mit detritusähnlichen Massen kennzeichnete die definitive Zerstörung des Muskelgewebes.

Trotz wiederholter Versuche mit der Goldchloridmethode Nervenendigungen darzustellen, ist dieses nicht gelungen, wenigstens nicht so weit, dass man irgend welche Schlüsse auf Veränderungen derselben ziehen kann. Das Muskelgewebe war eben schon sehr zerstört, und bei anderen Praeparaten wäre vielleicht die Darstellung der Nervenendigungen geglückt.

Vacuolenbildungen fand ich in keinem der Praeparate; höchstens konnte man bemerken, dass einzelne Teile der Muskelsubstanz heller gefärbt waren; ebenso konnte ich keine Gefässveränderungen konstatieren.

Ich wäre nunmehr am Schlusse des objectiven Befundes angelangt, und es handelt sich nun um die wichtige Frage:

Liegt in obigen Fällen ein primäres Muskelleiden oder eine Neuropathie vor?

Ehe ich aber zur Discussion dieser Frage übergehe, möchte ich einzelne kurze Bemerkungen über die differentielle Diagnose zwischen Myopathie und Neuropathie vorausschicken und mich dabei an die besonders von Schultze und Erb gemachten Erfahrungen halten.

Indem ich hierbei von vorneherein die verschiedenen Formen atrophischer Spinallähmungen, zu deren differentiellen Diagnose ja Erb⁴⁶⁾ schon lange bemerkens-

⁴⁶⁾ Erb: III. Versammlung der südwestdeutschen Neurologen. Arch. f. Psych. u. Nerv. IX. 1879.

werte Punkte aufgestellt hat, ausschliesse, stützt sich die differentielle Diagnose zwischen Amyotrophia spinalis progressiva und Dystrophie auf folgende Hauptmomente:

1) Auf die Localisation der Atrophie:

Bei der spinalen Form beginnt das Leiden zumeist an den kleinen Handmuskeln oder bei Beginn an der Schulter und dem Deltoideus, mit Atrophie folgen die kleinen Handmuskeln bald nach (Atrophie individuelle nach Charcot).

Bei der Dystrophie setzt die Atrophie gewöhnlich an den grossen Schulterblatt- und Rückenmuskeln und an der Beugergruppe des Oberarms ein; die kleinen Handmuskeln bleiben stets frei.

2) Auf die Beschaffenheit und das Verhalten der Muskeln selbst.

Bei der Amyotrophia spin. sind die Muskeln schlaff, weich; bei der Dystrophie teilweise fest und prall. Auch findet dort keine wahre oder falsche Hypertrophie statt, während sie hier in allen Abstufungen gefunden wird.

3) Auf die Altersstufe und die Heredität.

Die spinale Form kann in jedem Lebensalter entstehen — am häufigsten im reifen Mannesalter, während die Dystrophie meistens im jugendlicheren Alter auftritt und oft hereditär resp. familiär ist.

4) Auf die Art des Verlaufs, der bei der spinalen Form öfters ein rascher und unaufhaltsam progressiver ist, dagegen bei primärer Myopathie meist langsam fortschreitet und Neigung zum Stationärbleiben zeigt.

5) Auf das Vorhandensein oder Fehlen gewisser nervöser Symptome, insbesondere der Bulbärparalyse, event. auch mit Sklerose der Pyramiden-

bahnen. Zu den nervösen Symptomen sind ferner zu rechnen: Schmerzerscheinungen im weiteren Verlauf der Krankheit, fibrilläre Zuckungen und Entartungsreaktion — Erscheinungen, die gegen Myopathie sprechen.

6) Auf den mikroskopischen Befund:

Vacuolen und Spaltbildungen, sowie besonders Hypertrophie der Muskelfasern sprechen für eine primäre Muskelerkrankung.

Epikrise.

Fall I.

Mit Rücksicht auf die Anamnese und den Status ist es wohl einleuchtend, dass unser Fall in der Beurteilung Schwierigkeiten entgegnet, deren Lösung gerade nicht einfach zu nennen ist. Denn manche Erscheinungen in dem Krankheitsbilde sprechen unzweifelhaft für eine primär myopathische Affektion, gewichtige Punkte aber, glaube ich, reden auch einer spinalen Myopathie das Wort, während wir eine Syringomyelie von vorneherein nicht völlig leugnen, aber eine peripherneuritische Erkrankung a priori wohl in Abrede stellen können. Letzteres wohl aus dem Grunde, weil das ganze Krankheitsbild, sowie der Verlauf des Processes ganz und gar einer peripheren Neuritis nicht entspricht. Im Beginn der Erkrankung wurden mehr oder weniger heftige Schmerzen vermisst, und ferner würde wohl eine so lange bestehende Neuritis mit elektrischer EaR einhergehen und event. auch Sensibilitätsstörungen gröberer oder feinerer Art im Gefolge haben.

Was die Syringo-Myelie betrifft, so ist es ja bekannt, dass sich bei dieser Krankheit unter entsprechender

Abnahme der Kraft und Leistungsfähigkeit ein allmählich zunehmender Muskelschwund einstellt, oft genau in der Art der echten spinalen, progressiven Muskelatrophie, nämlich an den kleinen Handmuskeln, am Vorderarm, am Deltoideus etc. Mit diesen musculösen Veränderungen verbinden sich dann eigentümliche Sensibilitätsstörungen, besonders im Gebiete des Temperatursinns (Wärme- und Kälteanaesthesie) und der Schmerzempfindung (Analgesie), während die Tastempfindlichkeit ein normales Verhalten zeigt.

Ebenso werden bei dieser Krankheit trophische Störungen beobachtet, auf welche ich hier aber nicht näher eingehen will. Während besonders häufig die Krankheit im Halsmark ihren Ausgangspunkt nimmt, verhalten sich die unteren Extremitäten sehr lange Zeit normal.

Beziehen wir nun unseren Fall auf alle diese Erscheinungen, so ist zu sagen, dass einige Momente wohl eine Syringomyelie, wenn ich so sagen darf, vortäuschen können; denn wir haben eine Atrophie, welche die obere Extremität allein betrifft, wobei allerdings hervorzuheben ist, dass die Atrophie die Hände und die Vorderarmmuskulatur (excl. Supin. long.) völlig freigelassen hat. Ferner haben wir zu konstatieren, dass die unteren Extremitäten frei geblieben sind, vorläufig wenigstens, obwohl der Process schon vor 6 J. begonnen hat. Was die Sensibilitätsstörungen anlangt, so sind ausser Ermüdungsgefühl Schmerzen vom Patienten niemals empfunden worden. Dagegen konnte ich anamnestisch Paraesthesien in dem jetzt atrophischen Gebiet als vorhanden gewesen feststellen. In dem jetzigen Krankheitsbilde sind bei unserem Kranken diese Störungen völlig verschwunden; eine oftmalige Untersuchung ergab stets ein

negatives Resultat. Von den eigenthümlichen, oben erwähnten Sensibilitätsstörungen der Syringomyelie aber war bei dem Kranken weder anamnestic noch objektiv irgend etwas zu eruieren; denn Wärme und Kälte wurden gleich exact empfunden und Analgesie war nirgends vorhanden.

Mit Berücksichtigung des Verlaufes der Krankheit könnte man hinwiederum an eine Syringomyelie denken, da auch diese sich meist langsam entwickelt und Neigung zum Stationärwerden zeigen kann.

Aber nehmen wir alle Momente zusammen, so ist es doch wohl gerechtfertigt, den Muskelschwund nicht auf eine Syringomyelie zurückzuführen, sondern die Ursache der Erkrankung in einem anderen Prozesse zu suchen und uns die Frage vorzulegen: Haben wir vielleicht eine primär myopathische Affektion, eine *Dystrophia muscularis progressiva*, vor uns?

Wie vorher ausgeführt, zeichnet sich die *Dystrophia*, die sich ja häufig als scapulo-humeraler Typus charakterisiert, dadurch aus, dass sie gewöhnlich doppelseitig auftritt; sie kann aber auch gelegentlich nur 1 Seite befallen, ferner ist für sie typisch die Progression. In unserem Falle ist laut Status die linke Körperseite von der Krankheit ganz verschont geblieben und der Patient weist innerhalb 6 Jahren einen Grad der Atrophie auf, der jedoch keineswegs ein grosser zu nennen ist; auch gewinnt es den Anschein, als ob der Process seit $1\frac{1}{2}$ Jahren stationär geworden wäre, wozu vielleicht die sorgfältige und regelmässige Massagebehandlung ein gut Theil beigetragen haben mag. Würdigen wir die Localisation der Atrophie noch einer kurzen Erwähnung, so kann man zu Gunsten einer primären Myopathie die Thatsache in die Wagschale legen, dass

die Vorderarm- und Handmuskulatur vollkommen intakt geblieben ist, während gerade in typischer Weise der M. Supin. long. mit affiziert ist.

Nicht minder wichtig dürfte es sein, dass die Reflexe, speciell die Sehnenreflexe an der atrophischen Extremität dem Grade des Muskelschwundes entsprechend herabgesetzt resp. geschwunden sind; die Patellarreflexe verhielten sich normal.

Auch die elektrische Untersuchung des Muskelsystems dürfte der Diagnose einer primären Myopathie entsprechen.

Sehen wir uns die auf S. 29 verzeichnete Tabelle daraufhin an:

Untersucht wurden:

M. Deltoideus

„ Cucullaris

„ Biceps

„ Triceps

„ Supin. longus.

Es ergibt sich, dass sowohl faradisch wie galvanisch die elektr. Erregbarkeit teils gar nicht herabgesetzt (z. B. in der vord. Portion des M. Deltoideus und im M. Biceps) teils entsprechend dem Grade der Atrophie vermindert war, sodass sich faradisch bezüglich der Minimalzuckung ein Unterschied von ca. 3 mm R.A. herausstellte, teils die Herabsetzung der Erregbarkeit eine grössere war, indem im M. Deltoideus (mittl. Port.) die Differenz 36 mm R.A. betrug.

Galvanisch zeigte sich ebenfalls eine leichte Herabsetzung; alle Zuckungen waren rasch-blitzartig, niemals träge und immer war KSZ > AnSZ.

Sprechen diese Punkte für eine Dystrophie, so stehen ihnen eine Reihe anderer gegenüber, welche eine

Affektion der Muskeln wahrscheinlich machen, deren Ursache in einer spinalen Laesion zu suchen ist.

Wie aus der Anamnese ersichtlich ist, konnte Patient eines Morgens „plötzlich“ seinen Arm nicht mehr hoch heben. Immerhin ist doch diese Funktionsstörung eine so auffällige und grobe, dass man einem intelligenten Patienten auf diese Aussage hin unbedingten Glauben schenken kann; es ist daher wohl dieses Moment entschieden bei Stellung der Diagnose zu berücksichtigen; und dass das Leiden eben plötzlich aufgetreten ist, (denn nur von diesem Zeitpunkte an datiert Pat. sein Leiden) macht es doch wahrscheinlich, dass hier eine Affektion des Centralnervensystems vorliegt. Ferner muss es doch auffallen, dass der Kranke in einem solch' hohen Alter eine primäre Myopathie bekommen haben soll; es sind ja allerdings Fälle beschrieben worden, in denen das Leiden in den späteren Lebensjahren einsetzte. So beschreibt ja Erb mit Fr. Schultze⁴⁷⁾ einen Fall, wo die Dystrophie sogar im 57. Jahre begann. Ferner erkrankte der Patient, den Erb an erster Stelle seiner Monographie beschreibt, erst im 35. Jahre; Frohmaier (Deutsche med. Woch. 1886) erzählt einen Fall, wo das Leiden im 40. Jahre einsetzte; auch von Landouzy-Déjerine, Lichtheim u. m. a. sind derartige Fälle publiciert.

Immerhin ist es aber doch für die Dystrophie das Gewöhnliche, dass sie nach dem 20. Lebensjahre nicht mehr auftritt, und ist in Folge davon das Bekanntsein einiger Fälle von Erkrankung im späteren Alter nicht massgebend für eine primäre Myopathie, besonders in

⁴⁷⁾ Erb-Schultze: Arch. f. Psych. Bd. IX. Heft 2.

unserem Falle, wenn wir die nervösen Symptome mit berücksichtigen.

Hier sind zunächst die fibrillären Zuckungen zu erwähnen, ein Symptom, das von jeher eine Amyotrophia spinalis wahrscheinlich machte.

Die fibrillären Contractionen, unter denen man kurze und rasch-blitzartige Zusammenziehungen einzelner Muskelfaserbündel versteht, treten im atrophischen Muskelgebiet bald hier bald dort auf, oft für den Patienten fühlbar, wie auch in unserem Falle.

Bei der spinalen Form hat man die fibrill. Zuckungen in der Regel gesehen, während bei der Dys-trophie dieselben wenigstens von Erb bis zum Jahre 1884 ganz und gar vermisst wurden. Erb sah sie nur einmal „beim Frieren“; jedoch bezweifelt er, ob diese Contractionen das charakteristische Muskelblitzen gewesen sind und glaubt eher ein sog. „Muskelzittern“ darin erblicken zu können.

Möbius⁴⁸⁾ hat behauptet, dass dieses Muskelphaenomen ausnahmslos bei rein musculären Atrophien fehlt; dieser Satz hat sich aber als nicht völlig richtig erwiesen, denn wir kennen nunmehr manche Fälle, die gegen diesen Ausspruch Zeugnis ablegen. Schon Friedreich⁴⁹⁾ berichtet einen Fall von Pseudohypertrophie, in dem er fibrilläre Zuckungen sah. Unzweideutig sind noch die Fälle von Veiga de Souza⁵⁰⁾, welcher in der atroph. Muskulatur bei oftmaliger Untersuchung deutlich fibrilläre Contractionen wahrnahm. Ebenso be-

⁴⁸⁾ Möbius: Allg. Diagnostik der Nervenkrankh. S. 106.

⁴⁹⁾ Friedreich: l. c. sub Nr. 21. pag. 196.

⁵⁰⁾ Veiga de Souza: Dissert. Kiel 1888.

merkten Spillmann und Haushalter⁵¹⁾ fibrilläre Zuckungen; Penzoldt, Stintzing und Zimmerlin geben diesbezügliche Darstellungen, deren Gültigkeit Erb in Zweifel zieht.

Man ersieht hieraus, dass die Mitteilungen hinsichtlich dieses Punktes mit jenen wenigen Ausnahmen für das fast constante Fehlen der Zuckungen bei Dystrophie sprechen.

Denn sieht man die von Erb gesammelte Literatur durch, überall findet man das Vermerk „fibrilläre Contractionen fehlen“; höchstens sind sie mal im Anfang der Erkrankung gesehen worden.

Diese Thatsache hat Erb veranlasst zu erklären, dass das vereinzelte Vorkommen der fibrillären Zuckungen die Diagnose einer Myopathie nicht werde beirren können, eine Ansicht, die, wenn das Krankheitsbild im übrigen klar ist, wohl Geltung haben mag.

Auf jeden Fall aber ist nicht zu leugnen, dass die Zuckungen das klinische Bild der primären Myopathie, wenn nicht direkt in Frage stellen, so doch wenigstens verdunkeln, sodass man immerhin berechtigt sein kann bei Bestehen von fibrillären Contractionen sehr wohl an eine spinale Erkrankung zu denken, zumal in unserem Falle, wo auch sonstige nervöse Symptome, ich meine die schon oben erwähnten Paraesthesien in dem jetzt atrophischen Gebiet, die ja auch gelegentlich bei der Dystrophie im Anfang vorkommen können, bestanden haben.

Zum Schluss meiner Betrachtung wäre noch die Localisation des Krankheitsprocesses zu erwähnen, in

⁵¹⁾ Spillmann u. Haushalter: Deux cas de myopathie primit. progr. Rev. de Méd. 1890. 6. S. 471.

soweit dieselbe für eine spinale Erkrankung sprechen könnte.

Vor allem ist hervorzuheben, dass das Leiden einseitig localisiert ist, während, wie ich schon oben erklärte, diese Erscheinung bei einer primären Myopathie nur sehr selten vorkommt.

Ferner giebt es ja auch Fälle von progr. Muskelatrophie spinalen Ursprungs, wo die Atrophie an der Schultergürtelmuskulatur beginnt, wobei allerdings zu betonen ist, dass bei derartigen Fällen die Handmuskulatur bald am Krankheitsprocesse teilzunehmen pflegt, wie dies ja schon vorher erwähnt wurde. In unserem Falle ist die Hand nebst Vorderarm völlig frei, was aber, wenn man bedenkt, dass die Krankheit erst 6 Jahre besteht, nicht ausschliesst, dass auch die Muskulatur jener Teile später mit ergriffen wird.

Berücksichtigt man ferner noch das gänzliche Fehlen von Pseudohypertrophie — ob die weichere Consistenz der rechten Glutaealgegend und der rechten Wade auf eine Pseudohypertrophie hinweist, ist sehr fraglich — eine Erscheinung, die ja bei der Dystrophie besonders die unteren Extremitäten befällt, wobei aber wieder zu erwähnen ist, dass bei Auftreten der Krankheit im späteren Lebensalter die Pseudohypertrophie hinter der Atrophie sehr zurücktritt, so wäre mit Vernachlässigung letzterer Einschränkung doch zu sagen, dass auch diese Erscheinung für eine Amyotrophia spinalis spricht.

Ziehen wir aus all' diesen Erwägungen das Facit, so können wir bei Hintansetzung der peripheren Neuritis und der Syringomyelie nur noch zwischen einer primären Myopathie und einer Amyotrophia spinalis schwanken; für beide Erkrankungen lassen sich Gründe

und Gegengründe anführen, sodass eine *Diagnosis certa* zu stellen, zur Zeit wenigstens kaum möglich erscheinen dürfte. Jodoch glaube ich nicht fehl zu gehen, wenn ich der Ansicht zuncige, dass im vorliegenden Falle die Diagnose auf *Amyotrophia spinalis* das Wahrscheinlichere ist.

Es sei mir im Folgenden nun gestattet, eine kleine Abschweifung zu machen, indem ich einige Punkte in die Discussion ziehe, die nicht zu der oben gestellten Frage direkt gehören, die aber doch manches Interessante bieten, sodass ich wenigstens eine kurze Erwähnung nicht unterlassen möchte.

Patient ist verschiedenen toxischen Einflüssen ausgesetzt gewesen. In seinem Beruf als Metaldrechsler war er der Einwirkung verschiedener Metalle unterworfen, von denen hier wohl nur das Blei in Frage kommen kann. Für die chronische Bleiintoxication ist bekanntlich das Vorkommen von Muskelparalysen mit Uebergang zur Atrophie besonders an den oberen Extremitäten eine bekannte Thatsache und in manchen dieser Fälle, so lehrt die Erfahrung, kommt es zu einem, den gewöhnlichen Formen der Muskelatrophie äusserlich ähnlichen Krankheitsbilde.

Unser Patient hat nun erklärt, dass die Beschäftigung mit Blei sich auf ein geringes Maass beschränkt habe, und ausserdem sind bei ihm bis jetzt überhaupt keine Anhaltspunkte zu eruieren gewesen, die auf das Vorhandensein einer Bleiintoxication hinwiesen.

Von weiteren Intoxicationen ist ausser Nicotinvergiftung, welcher ich hier keine Bedeutung beimessen will, eine specifische Infection zugegeben worden.

Ist es zulässig, dieselbe in irgend welchen Zusammenhang mit der vorliegenden Krankheit zu bringen?

Dass Erscheinungen im Gefolge der Lues am Muskel auftreten können, ist gewiss; dieselben bestehen in einer sclerosierenden, schwieligen Bindegewebswucherung, während die Primitivbündel atrophisch zu Grunde gehen, und zeigen sich meistens circumscript, nicht in disseminierter Weise.

Allerdings haben sich verschiedene Autoren für die Möglichkeit ausgesprochen, dass Lues progressive Muskelatrophie zu erzeugen im Stande sei. So Nièpce⁵²⁾ und Rodet⁵³⁾, welch' letzterer folgende interessante Beobachtung machte: Während der Behandlung eines Ulcus durum mit Sublimat trat Atrophie der Ober- und Unterschenkel sowie des rechten Armes unter Schmerzen und fibrillären Contractionen ein (die Erscheinungen gingen später zurück).

Ferner berichten Joffroy und Achard⁵⁴⁾ von einer Frau, welche früher an schwerer Hysterie und Syphilis gelitten, unter dem Titel: „Myopathie primitive, débutant à l'âge de 55 ans chez une femme hystérique et syphilitique“; allerdings scheint in diesem Falle das klinische Bild gegen eine Dystrophie zu sprechen, jedenfalls ist es abweichend, was auch die Verfasser selbst zugeben.

Bei der grossen Seltenheit und bei der eigenthümlichen Art und Weise der Combination von Lues mit Muskelatrophie und bei der ausserordentlich grossen Verbreitung jener Krankheit und dem im Verhältnis sehr seltenen Auftreten dieses Leidens kann man doch

⁵²⁾ Nièpce: Gaz. méd. de Paris Nr. 17. 1853. pag. 260. Arch. général. de Méd. 1853 pag. 626.

⁵³⁾ Rodet: L'union médicale Nr. 26. 1850.

⁵⁴⁾ Joffroy und Achard: Arch. de Méd. expér. et d'Anatomie pathol. I. 1889. p. 575.

nicht umhin zu folgern, dass die Lues ein ätiologisches Moment für die progr. Muskelatrophie nicht abgibt.

Fall II.

In dem Fall II sehen wir eine Muskelerkrankung, welche beide oberen Körperhälften symmetrisch befallen hat.

Wir finden laut Status S. 38 starke Atrophie beider Oberarme und Schultern, frei waren Gesicht, Hals-, Nacken-, Unterarm-, Hand-, Beckenmuskeln und untere Extremitäten.

Im Einzelnen fand sich folgendes: Atrophisch sind Mm. Deltoidei, Bicipites und Tricipites, Supra- und Infraspinati, Brachiales interni, Supinatores longi, Cucullares, Pectorales, Rhomboidei und Serrati antic. maj., in geringer Weise die Rückenmuskulatur.

Bezugnehmend auf die Erörterungen hinsichtlich der Lokalisation der Atrophie beim vorigen Falle kann ich mich hier kürzer fassen, denn ohne Zweifel haben wir hier eine Localisation der Atrophie, welche für die Dystrophie typisch ist.

Es könnte der Verdacht geweckt werden, dass es sich um eine spinale Affektion handle, indem zuerst die Ganglienzellen der Vorderhörner der einen Seite und dann der anderen zum Schwunde gekommen sind; jedoch ist es ja erfahrungsgemäss das Gewöhnliche, dass bei der Dystrophie die Affektion doppelseitig auftritt.

Die Zeit des Beginns der Erkrankung liegt wahrscheinlich zwischen dem 25. und 30. Lebensjahr, während ja im Fall I das Leiden erst im 53. Jahre aufgetreten ist.

Auch hier ist wieder die Beobachtung zu machen, dass die unteren Extremitäten frei geblieben sind und Pseudo- wie wahre Hypertrophie vermisst werden.

Unser Fall ist compliciert durch die Verletzung, welche Patient durch einen Schuss in das rechte Handgelenk erlitten hat. In welcher Beziehung steht wohl diese Verletzung zur Muskelatrophie? Bekannt sind ja in der Literatur manche Fälle, in denen nach einem Trauma sei es Schuss oder Fractur, oder sonstige laedierende mechan. Einflüsse Muskelatrophien eingetreten sind; so sehen wir z. B. in der Monographie Friedreichs zwei Fälle sub. Nr. 18 und 19 verzeichnet, in denen eine Schussverletzung der Atrophie vorausging.

Friedreich ist nun der Ansicht (pag. 149), dass eine von der Stelle des Trauma's zu Stande kommende entzündliche Reizung und deren direkte Propagation längs der Nervenbahnen in die Muskeln die Erkrankung derselben zu erzeugen vermag. Ferner sind auch Fälle bekannt, in denen sich die Entstehung der Myopathie keineswegs auf das von dem laedierten Nerven beherrschte Muskelgebiet beschränkt, sondern mehr oder weniger über dasselbe hinausgreift, ja sogar Muskeln in den Bereich der Störung hineingezogen werden, welche centralwärts von der Stelle des Trauma's gelegen sind, entgegen der Nervenverzweigung; für derartige Fälle, so schliesst Friedreich, wird die Annahme unabweisbar sein, dass sich von der Stelle des Trauma's aus ganz unabhängig von den Nerven entzündliche Reizungen in die umgebenden Weichteile und Muskeln hinein fortsetzen, um sich per continuitatem et contiguitatem in letzteren auf grössere Strecken hin auszubreiten.

Man könnte auch geneigt sein, den Fall II mit der Schussverletzung in Verbindung zu bringen, wie das

Patient ja selbst auch thut. Doch möchte ich mich dagegen aussprechen. Patient hat allerdings bald nach erfolgter Heilung eine Schwäche im rechten Arm bemerkt — an sich wohl nichts Auffälliges, jedoch trat das Leiden sehr schleichend ein und nahm erst ca. 10 Jahre später grössere Dimensionen an.

Es wäre nun eine gezwungene Annahme, wenn man sich den Process so vorstellen wollte, dass eine sehr chronische Neuritis von der affizierten Stelle zum Rückenmark emporgestiegen wäre und die in gleicher Höhe gelegenen Gewebelemente desselben auf der anderen Seite ergriffen hätte, und dass dann von hier aus in absteigender Weise eine Degeneration in den Nerven (links) und in den von denselben versorgten Muskeln zu Stande gekommen wäre. Einer neuritisch-medullären Affektion stellt sich noch als erschwerendes Moment entgegen, dass die in der Nähe des Traumas gelegenen Muskeln ganz und gar nebst der Unterarmmuskulatur verschont geblieben sind.

Wenn ich also meinen Standpunkt in der Frage über den Zusammenhang von Trauma und Atrophie formulieren darf, so möchte ich mich dahin aussprechen, dass ich eine Muskelatrophie im Gefolge von Trauma wohl für möglich halte, denn derartige Fälle sind ja in der Literatur bekannt; für meinen vorliegenden Fall aber möchte ich einen Zusammenhang für ausgeschlossen erachten aus den eben angeführten Gründen. Das Einzige, was event. zuzugeben wäre, besteht darin, dass die Dystrophie, deren Keime der Patient in sich trug, durch die Schussverletzung resp. durch dyskrasische Elemente zum Ausbruch gekommen ist. Das Trauma hat mithin nur eine occasionelle Bedeutung.

Während in Fall I Schmerzen niemals vorhanden

waren, bestanden solche im Fall II zu Beginn der Erkrankung in hohem Grade; lange dauerten dieselben nicht, sind auch nie wieder aufgetreten, wie dies ja bei Myopathie das Reguläre ist. An- resp. Paraesthesien waren nie vorhanden.

Ueber die fibrillären Zuckungen sprach ich schon bei Fall I ausführlich, sodass ich diesen Punkt wohl jetzt übergehen kann, und es überbringt noch auf den elektrischen Befund des Näheren einzugehen.

Erb hat in seiner grösseren Arbeit (1884) das Fehlen der EaR als eine regelmässige Erscheinung der juvenilen Form bezeichnet, dabei aber in unzweideutiger Weise betont, dass er von ihrem constanten Fehlen nicht sicher überzeugt sei, und dass er „weit entfernt sei, das Vorkommen der EaR für unmöglich zu erklären“. Auch hebt dieser Autor hervor, wie schwierig es oft sei, einen richtigen elektrischen Befund zu erheben, was schon daraus hervorgeht, dass er selbst wiederholt anfangs ein negatives Resultat bekam und erst bei oftmaliger und noch sorgfältigerer Untersuchung EaR constatierte. Auch der von Schultze als Grundlage zu seiner Monographie gewählte Fall legt dafür Zeugnis ab, wie difficil eine elektrische Untersuchung sein kann und wie nur öftere Untersuchungen ein genaues Resultat abgeben können.

Ich habe diese kurze Erörterung geben zu müssen geglaubt, weil der elektrische Befund im Falle II für ein primäres Muskelleiden nicht ganz charakteristisch ist.

Die ausführliche elektr. Untersuchung — so weit und so oft dieselbe vorgenommen werden konnte — ergibt nirgends eine deutliche EaR.

Die direkte und indirekte galvanische wie faradische Erregbarkeit, besonders die letztere, zeigt, wie

sich aus Vergleich mit untersuchten normalen Muskeln ergab, eine mehr oder minder grosse einfache Herabsetzung, dabei ist die Zuckung rasch, blitzartig und die KSZ > AnSZ.

Völlig unerregbar für beide Stromesarten sind die beiden Supinatores longi und die hintere Portion der Deltoidei; im linken Triceps und in der mittleren Portion des rechten Deltoideus sah man eine Zuckung, welche nicht den blitzartigen Charakter trug, sondern eher träge zu nennen war, auch machte es manches Mal den Eindruck, als ob hier KSZ = AnSZ sei, jedoch möchte ich mich hierüber nicht genau aussprechen, dazu ist vielleicht die Untersuchung immer und immer wieder von neuem vorzunehmen.

Wollte man in diesem Falle an eine beginnende EaR denken, so ist zu bemerken, dass dieselbe in manchen anderen Fällen von Dystrophie in neuerer Zeit beobachtet worden ist.

So hat Zimmerlin⁵⁵⁾ in einem Falle von hereditärer Muskelatrophie gefunden, dass in beiden Mm. Pectorales die Zuckungen träge waren, dieselbe Erscheinung war in beiden Mm. Bicipites und die AnSZ überwog partiell im rechten M. Cucullaris; die faradische Erregbarkeit war im M. Biceps vorhanden. Sodann hat Erb in dem von Schultze bearbeiteten Fall Roschi (l. c. sub Nr. 42) die EaR in unzweifelhafter Weise constatiert. Es fanden sich am linken M. Deltoideus schon bei mittelstarken Strömen deutliche träge Zuckungen, und zwar war AnSZ > KSZ. Ferner war am 1. und 4. Interosseus und am Thenar wieder deutliche EaR. An der linken unteren Extremität zeigte sich bei direkter

⁵⁵⁾ Zimmerlin: Zeitschrift für klin. Med. Bd. VII. S. 19, 20.

Reizung der Peroneusmusculatur träge Zuckung und Ueberwiegen der Anode.

Auch Landouzy und Déjerine (l. c. sub. Nr. 39) haben in ihrem Falle von prim. heredit. Myopathie im rechten M. Deltoideus „la réaction de dégénérence“ gefunden, wobei KSZ = AnSZ war.

Unzweideutige EaR fand van Roon; und ferner sind Befunde von Ed. Oppenheimer, Eisenlohr, Prager und Schenk zu erwähnen, wo auch teils träge Zuckungen, teils wirkliche EaR constatiert worden sein soll.

Was nun meinen Fall anlangt, so möchte ich erklären, dass von einer EaR nicht die Rede sein kann, dass man aber doch Bedenken tragen muss a priori zu behaupten, der Muskelbefund spricht für eine Myopathie.

Berechtigt hierzu werden wir nur durch Vergleich des vorliegenden Materials: untersucht sind weit über 100 Fälle von Dystrophie und bei 8, mit diesem in 9 Fällen wäre ein Abweichen des elektrischen Befundes von der Norm verzeichnet worden.

Dies sind Resultate, die einen ebenso, wie einzeltes Vorkommen der fibrillären Zuckungen, in der Diagnose nicht beirren dürfen, vielmehr beweisen, dass eben die EaR. bei Dystrophie nicht unmöglich ist.

Auf meinen Fall zurückkommend, möchte ich bemerken, dass eben nur oft wiederholte, peinlich sorgfältige Untersuchungen einen sicheren Aufschluss geben können, und es wäre zu wünschen, wenn gerade der Fall II in dieser Hinsicht auf's Genaueste verfolgt würde.

Zu erwähnen sind dann noch die vasomotorischen Erscheinungen, die in beiden Fällen beobachtet werden, sowohl subjectiv wie objectiv. Die Haut über den

atrophischen Partien erkaltet sehr leicht, ist überhaupt sehr empfindlich gegen die Einwirkung bes. niedriger Temperaturen; im Fall II zeigte sich an beiden Händen oft eine bläuliche, bis zur Cyanose sich steigernde Färbung der Haut (vergl. Fall III, Friedreich. S. 20). Beide Erscheinungen sind wohl dadurch erklärbar, dass die darniederliegende Muskelfunktion auch in den Hautgefäßen den Rückfluss des Blutes verlangsamt und dadurch auch die Entstehung jener Verfärbung zu Stande bringt.

Endlich sei noch des mikroskopischen Befundes gedacht.

Wie auf S. 45 unter Nr. 6 zu lesen ist, sprechen das Vorkommen von Vacuolenbildungen, Spaltbildungen, unregelmässige Kernwucherung und bes. Faserhypertrophie neben starker Faseratrophie für die myopathische Natur des Leidens.

Die Vacuolen wurden in dem vorliegenden Befund vermisst; dagegen fand sich Neigung zur Zerkleinerung; es fehlte die gleichmässige Durchsetzung mit stark gewucherten Kernen, wie sie bei Poliomyelitis oder bei peripheren Degenerationen der motorischen Nerven gewöhnlich gefunden werden; es waren in charakteristischer Weise stark hypertrophische Fasern neben hoch atrophischen gelagert — alles Momente, welche zu Gunsten einer primären Muskelerkrankung sprechen.

Fassen wir nun alles zusammen, so sind wir bei der Localisation und dem Verlauf der Atrophie, bei der Entstehungszeit und den Symptomen, beim Fehlen nervöser Erscheinungen — fibrilläre Zuckungen und elektrisches Verhalten brauchen ja nach obigen Ausführungen nicht mehr im Wege zu stehen — und besonders bei

dem mikroskopischen Befund berechtigt den Fall II für ein primäres Muskelleiden zu erklären, aber mit dem Zusatz, dass das klinische Bild vielleicht nicht ganz rein ist.

Es wäre schliesslich noch der Punkt zu berühren, welcher Gruppe des Erb'schen Einteilungsschemas Fall II zuzuertheilen sei. Es kann sich wohl nur um eine *Dystrophia muscul. proc. juvenum resp. adultorum* handeln, denn die 4 ersten Formen können wir von vorneherein ausschliessen. Alle Momente sprechen nach meiner Meinung für eine juvenile Form, denn das Leiden ist im Beginn oder in der Mitte der 20er Jahre ausgebrochen, eine Erscheinung, die ja gar nicht mehr ungewöhnlich zu nennen ist, wenn man auch früher den Anfang der Krankheit in die ersten 20 Lebensjahre verlegte. Es spricht ferner für eine juvenile Form, dass die Pseudohypertrophie ganz und gar hinter der Atrophie zurücktritt und Heredität nicht nachweisbar ist, eine Thatsache, die gerade für die juvenile Form zutreffend ist, — allerdings mit Ausnahmen. Ausserdem habe wir eine ausgesprochene Lendenlordose zu verzeichnen, ferner die Haltlosigkeit resp. abnorme Beweglichkeit des Schulterblattes und das Hervortreten der Schulterecke. Kurzum alles spricht dafür, dass wir die Form der Dystrophie vor uns haben, welche Erb bezeichnete mit:

*Dystrophia muscularis progressiva juvenum
et adultorum (juvenile Form).*

Ich wäre nunmehr am Schlusse meiner Betrachtung angelangt, aus welcher wohl klar hervorgeht, dass in mannigfacher Beziehung eine exacte Diagnose auf Myo- oder Neuropathie Schwierigkeiten entgegen treten kann. Zu solchen Fällen möchte ich besonders den Fall I rechnen, bei welchem sich Momente für und gegen eine Myopathie resp. Neuropathie aufstellen lassen, ein Krankheitsbild, das gleichsam in der Mitte zwischen beiden Arten der progressiven Muskelatrophie steht. Mit Rücksicht auf diese Mittelformen, welche ich in der Literatur wiederholt antraf, dürfte die Annahme wohl berechtigt erscheinen, dass eine gewisse Verwandtschaft zwischen Dystrophie und Amyotrophia spinalis besteht und feinere Uebergänge von der einen zur andern Form vorkommen, eine Ansicht, die ja Erb in seiner Monographie auch ausspricht.

Ob sich diese Annahme wirklich bestätigt, dies zu erforschen, bleibt der Zukunft vorbehalten, denn vorläufig reichen hierzu die uns zu Gebote stehenden technischen Mittel der Untersuchungsmethoden nicht aus, sodass wir uns einstweilen bei der Stellung der Diagnose an die von Erb und Schultze aufgestellten Punkte, die nichtsdestoweniger eine Errungenschaft in der Lehre der progressiven Muskelatrophie bedeuten, halten müssen.

Zum Schlusse ist es mir aufrichtiges Bedürfnis, Herrn Prof. Dr. Mendel für die Ueberlassung der Fälle, sowie den Herren Assistenzärzten für die sehr freundliche und bereitwillige Unterstützung bei den einschlägigen Untersuchungen meinen herzlichsten Dank auszusprechen.

VITA.

Verfasser dieser Arbeit, Ernst Hoffmann, Sohn des Kaufmanns J. Hoffmann und dessen Gemahlin Ida, geb. Speyer, zu M. Gladbach (Reg.-Bez. Düsseldorf), wurde am 9. Dezember 1868 in Liegnitz geboren. Seine wissenschaftliche Ausbildung erhielt er auf dem städtischen Gymnasium zu M. Gladbach, welches er Ostern 1889 mit dem Zeugnis der Reife verliess. Alsdann bezog er, um Medicin zu studieren, die Universität Bonn, welcher Hochschule er 2 Semester angehörte. Darauf begab er sich nach Freiburg i. B., wo er 3 Semester verblieb und am 27. April 1891 die ärztliche Vorprüfung bestand. Für die folgenden 3 Semester wandte er sich nach Berlin; Ostern 1893 kehrte er nach Bonn zurück, um seine Studien an dieser Hochschule zu vollenden.

Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen, Kliniken und Curse folgender Herren:

In Bonn: Bender, Binz, Doutrelepont, Eigenbrodt, Hertz, A. Kekulé, Koester, Jürgen Bona Meyer, Nussbaum, Saemisch, Schaaffhausen †, Schiefferdecker, Fr. Schultze, Strasburger, Trendelenburg, Ungar, von la Valette St. George.

In Freiburg: Bäumlcr, Baumann, Hildebrand, Keibel, v. Kries, Reinhold, Riese, Ritschl, Weismann Wiedersheim, Wiedow, Ziegler.

In Berlin: B. Baginsky, v. Bardeleben, Gerhardt, Goldscheider, Gusserow, O. Jsrael, Klemperer, Leyden, A. Martin, Mendel, Pfeiffer, Schlange, Schoeler, Senator, Silex, Virchow, Winter.

Allen diesen Herren, seinen hochverehrten Lehrern, spricht Verfasser seinen ehrerbietigen Dank aus.